М.Ф. ЗИНЬКОВСКИЙ

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

под редакцией
академика А.Ф. ВОЗИАНОВА

КИЕВ
«КНИГА ПЛЮС»
2009

Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца/Под ред. А.Ф. Возианова. — К.: Книга плюс, 2008. – 1168 с.: ил.

Настоящее руководство, посвященное врожденным порокам сердца, — первое наиболее полное издание на русском языке, в котором в свете постоянно обновляющихся научных представлений и технологий изложены сведения о естественном течении практически всех пороков, частоте их возникновения, ембриологии, генетике. Описана их анатомия, микроструктура, гемодинамика, клиника, диагностика, представлены классификации. Рассмотрены методы оказания неотложной дохирургической помощи новорожденным и детям грудного возраста.

В книге уделено внимание истории хирургического лечения каждого из пороков, показан сложный путь хирургии и интервенционной кардиологии к современным достижениям в этой области. Подробно изложены показания и противопоказания к хирургическому лечению, оптимальные методы оперативных вмешательств и техника их выполнения, освещены вопросы анестезиологического обеспечения и современная технология проведения искусственного кровообращения, рассмотрены особенности послеоперационного ведения пациента. Показаны непосредственные и отдаленные (до 50 лет) результаты хирургического лечения, описана тактика диспансерного наблюдения.

Книга содержит обширную библиографию, большой иллюстративный материал.

Для широкого круга врачей — педиатров, терапевтов, кардиологов, неонатологов, патологов, анестезиологов, кардиохирургов, специалистов в области экстракорпорального кровообращения, биоинженеров и врачей других смежных дисциплин., студентов медицинских факультетов.

© Зиньковский М.Ф., 2009
© ООО «Книга плюс», 2009
© Иллюстрации — Щербакова В.Г., 2009

ISBN 978-966-460-004-7

Моим родителям Софье и Францу Зиньковским,
Учителю Николаю Михайловичу Амосову,
блестящей плеяде пионеров кардиохирургии
и моим пациентам, живым и умершим,
невольным соавторам этой книги

ПОСВЯЩАЮ

ОБ АВТОРЕ

Зиньковский Михаил Францевич

Доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент Академии медицинских наук Украины, заслуженный деятель науки и техники, лауреат Государственной премии в области науки и техники Украины, лауреат премии фонда интеллектуального сотрудничества «Украина XXI века», награжден орденом «За заслуги», заведующий отделением врожденных пороков сердца Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины, председатель ученого совета Министерства здравоохранения Украины (2002–2004), в течение 15 лет выполнял обязанности главного детского кардиохирурга Министерства здравоохранения Украины.

Автор более 350 научных работ, в том числе 7 монографий и руководств. Неоднократно стажировался в США и Германии.

Предлагаемое читателю руководство — итог его многолетнего опыта и обобщения достижений мировой хирургической науки и практики в области врожденных пороков сердца. Подготовил 35 докторов и кандидатов наук.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Человечеству от природы досталось нагромождение врожденных и приобретенных болезней, которое упорно, камень за камнем разбиралось врачами разных эпох. Академику Н.М. Амосову суждено было стать одним из первых, кто столкнул с недоступной вершины громаду анатомических аномалий сердца, которая покатилась вниз, разбиваясь на осколки частных проблем и увлекая тех, кто увидел в хирургии романтическую перспективу излечения болезней сердца. Это произошло 50 лет тому назад.

У хирургии врожденных пороков сердца в Украине своя, особая судьба. На ее развитие повлияли два обстоятельства — наличие в стране с 50-миллионным населением в течение трех десятилетий единственного центра с огромным, в несколько десятков тысяч больных, контингентом и физическая изолированность от остального мира. Врожденные пороки сердца предстали перед кардиохирургами в основном как модель естественного течения с его осложнениями и вторичными патологическими изменениями. Известные из литературы экзотические сложные пороки сердца детей младенческого возраста воспринимались не более как объект для упражнения ума и рук наших западных коллег.

И только в последние 15 лет, когда хирургический долг был в основном ликвидирован благодаря 50 тысячам операций, выполненных в Институте сердечно-сосудистой хирургии, стало очевидно, что отечественная детская кардиохирургия в прошлом не в полной мере использовала свой спасающий потенциал. Новое время открыло возможность непосредственного изучения западного опыта. За короткое время в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины была адаптирована к еще существующим местным условиям современная технология хирургического лечения почти всех известных врожденных пороков сердца на первом году жизни пациента.

Предлагаемое читателю руководство представляет практически полный обзор того, что происходило и достигнуто в течение 50-летней мировой истории детской кардиохирургии. Это была эра творческого подъема, ярких идей, поразительной изобретательности и смелости, полная разочарования и драматизма. Похоже, что новаторский потенциал деятелей мировой детской кардиохирургии исчерпан, о чем свидетельствует катастрофическое уменьшение публикаций, несмотря на, казалось бы, огромное поле деятельности — 150 известных врожденных пороков сердца и бесчисленное множество сочетаний и индивидуальных особенностей. Педиатрическим кардиохирургам, привыкшим публиковать инновационные материалы, уже трудно предложить новое к «хирургическому столу». Детская кардиохирургия с началом нового тысячелетия вступила в эру тиражирования всего, что наработано предыдущими поколениями специалистов. Эта область обогатилась сводом проверенных законов и правил, которые потеснили искусство хирурга. Как остроумно писал американский кардиохирург Дэниел Джеймс Уотерс, «сердечная хирургия — это 70 % компетентности и 30 % уверенности». Когда созданы алгоритмы диагностики, тактики и выбора оптимального типа вмешательств, нет необходимости в индивидуальном творчестве. Интуиция и беспочвенная надежда уступают знанию. Как выразился тот же автор, «никогда не гадай, если можно знать».

Из книги читатель получит представление о том, какую цену заплатило человечество за нынешний благополучный и спокойный период, и о современной, устоявшейся, по моим прогнозам, на долгое время технологии диагностики и лечения врожденных пороков сердца.

Детская кардиохирургия имеет восстановительный характер; она воссоздает, с большим или меньшим приближением, нормальную анатомию и функцию сердца. Поэтому она отличается высокой результативностью: более 95% больных выписываются после операции с улучшением или становятся здоровыми людьми, с нормальной продолжительностью жизни и трудоспособностью.

Одной из важнейших нерешенных проблем является отсутствие живых материалов для реконструкции сердца, которые не создавали бы иммунного конфликта и имели способность к росту. Эта проблема служит главной причиной повторных вмешательств. Научное сопровождение педиатрической кардиохирургии сейчас находится в состоянии затишья, в ожидании достижений молекулярной биологии и генетики. А пока нет оснований всерьез надеяться, что свинья как источник донорских органов когда-нибудь станет идентичной человеку. Более реальной является перспектива выращивания органов из собственных стволовых клеток.

Украина стала одной из первых стран, вступивших в элитный мировой клуб сердечной хирургии, членство в котором является признанным показателем интеллектуального и технологического уровня государства. И по сей день хирургия сердца доступна лишь двум из шести миллиардов жителей Земли. Досадно, что и в нашей стране она не полностью востребована, хотя объективных (финансовых и медицинских) причин для этого, за исключением эмоциональных, нет.

В Украине ежегодно появляются на свет около 4000 детей с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы. Согласно данным о естественном течении этой патологии, 40—50 % больных умирают на первом году жизни, половина из них — в течение первого месяца; 20 % — уже к годовалому возрасту становятся абсолютно или относительно неоперабельными из-за необратимых изменений. Таким образом, до 60 % пациентов нуждаются в безотлагательном хирургическом лечении уже на первом году жизни.

По анатомической сложности, трудности коррекции и отдаленной перспективе врожденные пороки сердца можно распределить следующим образом: простые пороки составляют 55 %, средние — 35 % и сложные — 15 %. Даже в эру кардиохирургии полное излечение заболевания достигается только у 45 % пациентов, так как у остальных 55 % — исходы заболевания неоднозначны из-за смертности до рождения, среднесрочных и отдаленных осложнений после вмешательств и необходимости в повторных операциях.

Отечественная детская кардиохирургия преодолела начальный этап оказания помощи социально важному контингенту пациентов с относительно простыми и наиболее распространенными пороками и теперь интеллектуальный и материальный потенциал отдает сострадательным операциям, облегчающим и продлевающим жизнь детей со сложными пороками.

Данное руководство преследует цель помочь всем участникам этапного лечебного процесса — от врачей роддомов до специалистов кардиохирургических центров — освоить специфику врожденных пороков сердца в наиболее опасном для жизни возрасте — в периоде новорожденности и младенчества. Хотя, по понятным причинам, невозможно ограничиваться этим возрастным пределом, ведь первый год переживают до 50 % больных.

В книге аккумулированы современные знания, накопленные мировым сообществом детских кардиохирургов, патологов, физиологов, кардиологов, специалистов эхо-диагностики, анестезиологов, перфузиологов, реаниматологов. Использован также мой личный опыт, включающий 7000 операций, осуществленных у пациентов всех возрастных групп. С молодых лет у меня выработалась привычка регистрировать короткую информацию о каждой проведенной мной операции. При визитах пациентов через годы и даже десятилетия этот архив-трехтомник позволяет быстро вспомнить характер патологии и детали вмешательства. Он помог также проиллюстрировать на материале личного опыта, а также клиники, которой я руковожу 37 лет, практически все разделы книги.

Буду рад, если это издание хотя бы в какой-то степени поможет маленьким страдальцам, вытянувшим у жизни черный лотерейный билет, избежать предначертанной природой судьбы.

Выражаю искреннюю признательность талантливому художнику Валентине Григорьевне Щербаковой, которая увлеченно и вдохновенно создавала зримые образы этой сложной патологии.

ТВОРЧЕСКОЕ УЧАСТИЕ

Вячеслав Михайлович Бешляга — канд. мед. наук. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (гл. 12, 14)

Ростислав Мирославович Витовский — доктор мед. наук, профессор кафедры Киевской медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика (гл. 70)

Наталья Григорьевна Горовенко — член-корр. АМНУ, профессор, зав. кафедрой медицинской генетики Киевской медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика (гл. 7)

Людмила Сергеевна Дзахоева — канд. мед. наук. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (гл. 11)

Александр Михайлович Довгань — доктор мед. наук. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (гл. 40, 62, 63)

Сергей Емельянович Дыкуха — доктор мед. наук. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (гл. 55)

Валентина Петровна Захарова — доктор мед. наук. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (гл. 6)

Александр Иванович Кваша — канд. мед. наук. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (гл. 15)

Виталий Борисович Максименко, доктор мед. наук, профессор. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (Послесловие)

Владимир Исаакович Медведь — доктор мед. наук. профессор, Институт педиатрии, акушерства и гинекологии Академии медицинских наук Украины (гл. 8)

Сергей Алексеевич Якубюк — врач. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова Академии медицинских наук Украины (гл. 16)

T. Kaszczynski, M. Pastuszek, P. Zelazny, J. Skalski, Zabrze, Polsca (гл. 75)

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие 6

Список сокращений и общепринятых англоязычных аббревиатур 8

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ О ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Глава 1. Терминология. Сегментальная анатомия сердца в норме и патологии 10

Глава 2. Функция зрелого сердца 21

Глава 3. Особенности органов кровообращения плода и новорожденного 25

Глава 4. Частота и общая характеристика врожденных пороков сердца 33

Глава 5. Патологическая физиология врожденных пороков сердца 37

Глава 6. Легочная артериальная гипертензия при врожденных пороках сердца 49

Глава 7. Генетические аспекты врожденных пороков сердца 99

Глава 8. Врожденные пороки сердца и беременность 115

Глава 9. Роль простогландина E1 в хирургии врожденных пороков сердца 123

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Глава 10. Общеклинические методы исследований 128

Глава 11. Электрокардиография 139

Глава 12. Эхокардиография 143

Глава 13. Диагностическая катетеризация сердца 151

Глава 14. Нагрузочные тесты 173

ОТКРЫТЫЕ И ЗАКРЫТЫЕ ОПЕРАЦИИ

Глава 15. Периоперационное анестезиологическое и реанимационное обеспечение . 178

Глава 16. Искусственное кровообращение с гипотермией у детей раннего возраста . . 197

Глава 17. Паллиативные и этапные операции 215

ДЕФЕКТЫ ПЕРЕГОРОДОК

Глава 18. Вторичный дефект межпредсердной перегородки 224

Глава 19. Синдром непокрытого коронарного синуса 239

Глава 20. Атриовентрикулярный септальный дефект 245

Глава 21. Дефект межжелудочковой перегородки 273

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ АОРТЫ И ЕЕ ПРОКСИМАЛЬНЫХ ВЕТВЕЙ

Глава 22. Открытый артериальный (боталлов) проток 310

Глава 23. Аорто-легочное окно 319

Глава 24. Аномалии дуги аорты 333

Глава 25. Сосудистые кольца 339

Глава 26. Перерыв дуги аорты 357

Глава 27. Врожденные аномалии коронарных артерий.
Аномалии коронарных артерий, отходящих от аорты 369

Глава 28. Отхождение коронарных артерий от легочного ствола.
Отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии.
Отхождение правой коронарной артерии от легочной артерии.
Отхождение единственной коронарной артерии от легочной артерии 379

Глава 29. Коронаро-сердечные фистулы 397
Глава 30. Аномальное отхождение одной легочной артерии от восходящей аорты . . . 403
Глава 31. Врожденная недостаточность аортального клапана 409
Глава 32. Аневризма синуса Valsalva 413
Глава 33. Сообщение аорты с камерами сердца и аорто-левожелудочковый туннель 423

АНОМАЛИИ ВЕН

Аномалии легочного венозного соединения 428
Глава 34. Тотальный аномальный дренаж легочных вен 431
Глава 35. Атрезия общей легочной вены и сужение отдельных легочных вен 454
Глава 36. Частичный аномальный дренаж легочных вен 461
Глава 37. Синдром турецкой сабли (ятагана) или комплекс недоразвития правого легкого 471
Глава 38. Трехпредсердное сердце 477

Аномалии системного венозного соединения

Глава 39. Пороки системних вен 485

ПОРОКИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Глава 40. Атрезия трехстворчатого клапана 496
Глава 41. Аномалия Эбштейна 507

ПОРОКИ ВЫХОДНОГО ТРАКТА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Глава 42. Изолированный клапанный стеноз легочной артерии 528
Глава 43. Подклапанный стеноз легочной артерии 543
Глава 44. Периферический стеноз легочной артерии 549
Глава 45. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой . . 563
Глава 46. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки 587
Глава 47. Тетрада Фалло 625
Глава 48. Врожденное отсутствие клапана легочной артерии 679
Глава 49. Общий артериальный ствол 687

ПОРОКИ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Глава 50. Сужение путей притока левого желудочка 710
Глава 51. Врожденная недостаточность митрального клапана 721

ПОРОКИ ВЫХОДНОГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Глава 52. Клапанный стеноз аорты 742
Глава 53. Надклапанный стеноз аорты 767
Глава 54. Подклапанный стеноз аорты 777
Глава 55. Коарктация аорты 797
Глава 56. Синдром гипоплазии левых отделов сердца 831

АНОМАЛИИ КОНОТРУНКУСА — ОТХОЖДЕНИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Глава 57. Транспозиция магистральных артерий 864
Глава 58. Анатомически корригированная транспозиция магистральных артерий 913
Глава 59. Анатомически корригированная мальпозиция магистральных артерий 941

Глава 60. Правый желудочек с двумя выходами 943
Глава 61. Левый желудочек с двумя выходами 979

КОМПЛЕКСНЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Глава 62. Одножелудочковое атриовентрикулярное соединение (единственный желудочек сердца) 984
Глава 63. Хирургическое лечение пороков сердца с функционально единственным желудочком 999
Глава 64. Синдром предсердного изомеризма и висцеральной гетеротаксии 1051

БОЛЕЗНИ МИОКАРДА И ЭНДОКАРДА

Глава 65. Гипертрофическая кардиомиопатия 1072
Глава 66. Фиброэластоз эндокарда 1089
Глава 67. Изолированная гипоплазия правого желудочка 1093
Глава 68. Аномалия Uhl 1097
Глава 69. Некомпактный (губчатый) миокард 1099
Глава 70. Опухоли сердца 1103

ПРОЧИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Глава 71. Клапан-наездник 1116
Глава 72. Изолированное дискордантное атрио-вентрикулярное соединение 1121
Глава 73. Синдром Kartagener 1125
Глава 74. Крисс-кросс и горизонтальные желудочки (superoinferior ventricles) 1127
Глава 75. Нарушения ритма сердца у детей 1132

ПОСЛЕСЛОВИЕ

Короткие заметки к истории отечественной детской кардиохирургии глазами ее участника 1153

Приложения 1165

СОКРАЩЕНИЯ И ОБЩЕПРИНЯТЫЕ АНГЛОЯЗЫЧНЫЕ АББРЕВИАТУРЫ

АЛА	(APA)	Атрезия легочной артерии
БКК	(SC)	Большой круг кровообращения
ВПВ	(SVC)	Верхняя полая вена
ВПС	(CHD)	Врожденный порок сердца
ВТЛЖ	(LVOT)	Выходной тракт левого желудочка
ВТПЖ	(RVOT)	Выводной тракт правого желудочка
ГЛЖ	(LVH)	Гипертрофия левого желудочка
ГПЖ	(RVH)	Гипертрофия правого желудочка
ГПП	(RAH)	Гипертрофия правого предсердия
ДКС	(DKS)	Дамус-Кей-Стенсела операция
ДОМСПЖ	(DORV)	Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка
ДМЖП	(VSD)	Дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	(ASD)	Дефект межпресердной перегородки
ЕЖС	(SV)	Единственный желудочек сердца
ЗСН	(CHF)	Застойная сердечная недостаточность
КА	(CoA)	Коарктация аорты
ЛА	(PA)	Легочная артерия
ЛЖ	(LV)	Левый желудочек
ЛП	(LA)	Левое предсердие
ЛС	(MPA)	Легочный ствол
ЛГ	(PH)	Легочная гипертензия
ЛСС	(PVR)	Легочно-сосудистое сопротивление
МЖП	(VS)	Межжелудочковая перегородка
МКК	(PC)	Малый круг кровообращения
НПВ	(IVC)	Нижняя полая вена
ООО	(FO)	Открытое овальное окно
ОАП	(PDA)	Открытый артериальный проток
ОАС	(TA)	Общий артериальный ствол
ОБЛС	(PVOD)	Обструктивная болезнь легочных сосудов
ПГЕ1	(PGE1)	Простагландин Е1
ПДА	(IAA)	Перерыв дуги аорты
ПЖ	(RV)	Правый желудочек
ПП	(RA)	Правое предсердие
ПЛГН	(PPHN)	Персистирующая легочная гипертензия новорожденных
СГЛОС	(HLHS)	Синдром гипоплазии левых отделов сердца
СЛА	(PS)	Стеноз легочной артерии
ССН	(CHF)	Сердечно-сосудистая недостаточность
ТФ	(TOF)	Тетрада Фалло
ТР	(TR)	Трикуспидальная регургитация
ТМА	(TGA)	Транспозиция магистральных артерий
ТАДЛВ	(TAPVR)	Тотальный аномальный дренаж легочных вен
ЧАДЛВ	(PAPVR)	Частичный аномальный дренаж легочных вен

Часть первая

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ О ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Глава 1

ТЕРМИНОЛОГИЯ. СЕГМЕНТАРНАЯ АНАТОМИЯ СЕРДЦА В НОРМЕ И ПАТОЛОГИИ

Современные представления о врожденных пороках сердца (ВПС) сложились не сразу. Первое упоминание об этой патологии принадлежит перу Леонардо да Винчи.

Первые изображения и описания аномалий сердца восходят к XVIII столетию. В середине XIX в. Peacock описал 18 таких случаев в своем классическом исследовании (1). Значительной вехой в систематизации ВПС стало исследование доктором Abbot 1000 сердец с врожденными аномалиями, опубликованное ею в атласе в 1936 г. (2). Со времени зарождения сердечной хирургии в 40–50-х гг. XX в. знания в области морфологии аномалий сердца, востребованные хирургией, углублялись вплоть до последнего времени. Были предложены различные системы классификаций и номенклатуры. Каждая новая система не только отражала состояние знаний в то время и предлагала их формулировку, но и учитывала частные интересы и склонности их авторов. Так возникли классификации, основанные на анатомических, пространственных, эмбриологических, гемодинамических, клинических и даже чисто прикладных хирургических признаках. Неудивительно, что введение новых систем классификаций сопровождалось изменениями в терминологии, проясняющей или упрощающей определенные концепции. При этом старые термины не отменялись. В результате номенклатура ВПС стала морем синонимов, что вносило путаницу в и без того сложный предмет.

Сложившаяся к настоящему времени унифицированная система, созданная главным образом Van Praagh в 1984 г. (4) и Anderson в 1984г. (3), стала общепринятой. Она позволила всем, кто так или иначе занимается проблемой ВПС, говорить на одном языке. Используя анатомические термины в русском переводе, мы будем также приводить их оригинальное международное написание на английском языке.

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Мальпозиция сердца — аномальная локализация сердца или обычное его расположение в левой половине грудной клетки при обратном расположении других органов (*situs inversus*).

Конкордантность, дискордантность — термины применяются для обозначения отношения между предсердиями и желудочками и между желудочками и магистральными артериями. Связь правого предсердия с правым желудочком является конкордантной (нормальной), в то время как связь правого предсердия с левым желудочком называют дискордантной. Синонимами атриовентрикулярной дискордантности являются инверсия желудочков и L-петлевой (L-loop) желудочек.

Декстрокардия, левокардия, мезокардия — описывают направление оси, идущей от основания к верхушке сердца, а не сердечную анатомию (рис. 1).

При левокардии (обычное положение) верхушка желудочка направлена влево и кпереди. При декстрокардии верхушка сердца направлена вправо. Мезокардия обозначает срединное расположение сердца и часто сопровождается наличием двух верхушек. Поскольку направление оси сердца не зависит от положения его в грудной клетке, наличие левокардии необязательно подразумевает *situs solitus* и декстрокардия не всегда совпадает с зеркальным расположением сердца (*situs inversus*). Например, у больного с гипоплазией правого легкого сердце может быть расположено в правой половине грудной клетки (что обозначается термином «декстропозиция») при наличии левокардии. В то же время мезокардия обычно сочетается с изомеризмом сердца (*situs ambiguus*).

D-петля, L-петля — обозначает направление изгиба первичной сердечной трубки на 23-й день гестации. Обычно трубка совершает правосторонний изгиб (D-петля), поэтому правый желудочек лежит справа от анатомически левого желудочка

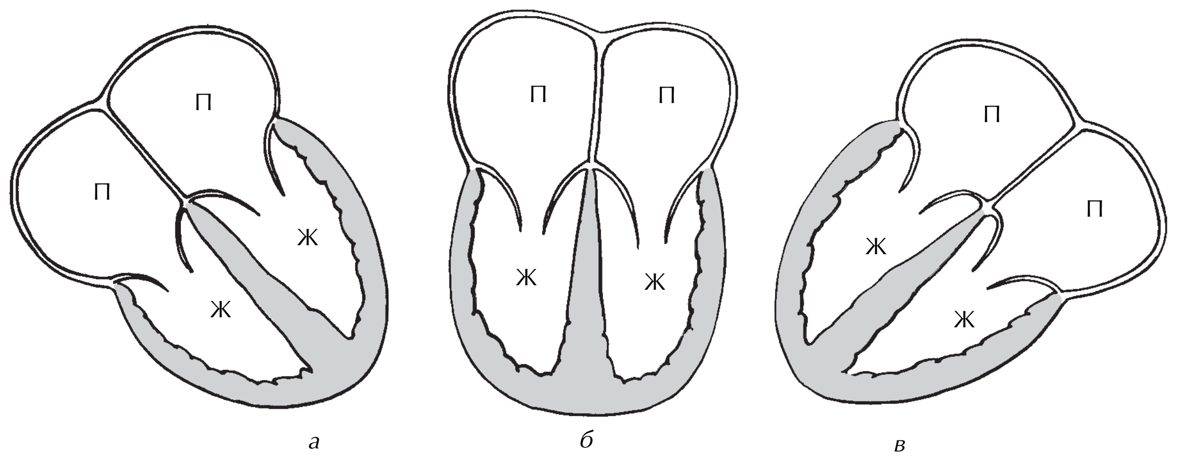


Рис. 1. Направление оси сердца: *а* — левокардия, *б* — мезокардия, *в* — декстрокардия (П — предсердие, Ж — желудочек)

(рис. 2). Если первичная сердечная трубка изгибается влево (L-петля), будущий анатомический правый желудочек лежит слева от анатомически левого желудочка (рис. 3). D-петля является нормальной при *situs solitus*, L-петля — при *situs inversus*.

Гетеротаксия — аномальное расположение внутренних органов, отличное от того, которое является типичным для *situs solitus* и *situs inversus*. Проявляется удвоением или отсутствием в норме односторонних органов (в частности селезенки). Употребляется также термин *situs ambiguus* (двусмысленный, неопределенный).

Инверсия — термин, применяемый для описания аномальной связи желудочков и предсердий независимо от их расположения в грудной клетке (т.е. дискордантного атриовентрикулярного соединения).

Изомеризм — наличие парных, зеркальных структур, которые обычно являются односторонними, таких, как легкие и предсердия. При левом изомеризме имеются два анатомически левых легких и два анатомически левых предсердия, при правом изомеризме — билатеральные правые легкие и предсердия. Синонимом левого изомеризма является синдром полиспленни, правого изомеризма — синдром асплении.

Situs solitus — обычное, или нормальное, расположение органов и сосудов (сердце — слева, печень — справа, селезенка — слева).

Situs inversus — органы расположены в зеркальном отображении нормы (сердце, желудок и селезенка — справа, печень — слева).

Транспозиция магистральных артерий. До настоящего времени не существует общепринятого толкования данного термина. Его используют как для описания пространственных взаимоотношений аорты и легочной артерии (передняя аорта и задняя легочная артерия), так и для описания связи магистральных артерий с желудочками. Наиболее

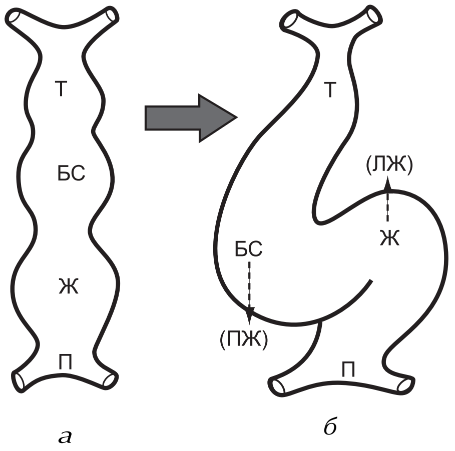


Рис. 2. Изгиб первичной сердечной трубки вправо (D-петля): *а* — первичная сердечная трубка; *б* — правосторонний изгиб первичной трубки (Т — трункус, БС — бульбус, Ж — примитивный желудочек, П — предсердие, венозный синус, прямая трубка, D-петля, ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек)

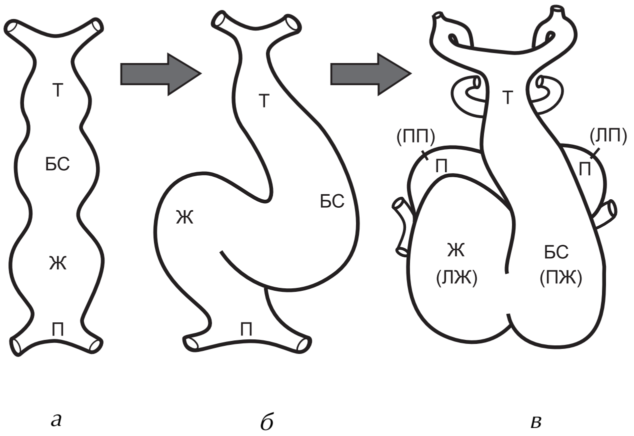


Рис. 3. Изгиб первичной сердечной трубки вентрально и влево (L-петля). Примитивный левый желудочек смещается вправо и дорсально (обозначения те же, что и на рис. 2); ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие

логичным представляется введение термина **мальпозиция** для обозначения пространственных взаимоотношений аорты и легочной артерии — соответственно D- или L-мальпозиция аорты. Применение термина **транспозиция** целесообразно ограничить случаями, когда аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия — от левого, исходя из буквального перевода с латинского языка (*trans* — через, *ponere* — класть, располагать). Таким образом, транспозиция имеет место, если сосуды перемещены через перегородку от той камеры, где они должны располагаться в норме.

АНАТОМИЯ

Локализация сердца в грудной клетке

Сердце может занимать одну из трех позиций: левопозицию (в норме), декстропозицию и мезопозицию. Положение сердца определяется не только его структурой, но и аномалией прилежащих органов. Оно может быть смещено в результате сколиоза, высокого стояния диафрагмы, гипоплазии легкого, диафрагмальной грыжи.

Расположение внутренних органов (situs)

Большинство органов начинают свое эмбриональное развитие как срединно-расположенные структуры с билатеральной зеркальной симметрией. Однако три системы органов (сердечно-сосудистая, дыхательная и пищеварительная) в дальнейшем развиваются как асимметричные. Расположение органов может быть нормальным (*situs solitus*), зеркальным (*situs inversus*), изомеричным или неопределенным (*situs ambiguus*). Правый изомеризм означает двустороннюю симметрию органов, в норме расположенных справа, левый изомеризм — билатеральное расположение органов, в норме расположенных слева.

Изомеризм и аномалии селезенки

Селезенка в норме развивается как левосторонний орган (рис. 4), поэтому при правом изомеризме селезенка обычно отсутствует (*asplenia*). Левый изомеризм, в противоположность правому, сопровождается односторонней полиспленией. Лица с аспленией или полиспленией иногда имеют нормальную структуру сердца. При наличии предсердного изомеризма нормальная селезенка является редкостью.

Аномалия расположения внутренних органов может иметь вид зеркального расположения всех органов (*situs inversus totalis*) или отдельных систем органов, последнее особенно характерно для изомеризма. Несмотря на широкое применение термина *atriovisceral situs*, он не всегда позволяет точно описать расположение органов при наличии синдрома асплении или полиспленим. В связи с этим рекомендуется определять расположение сердечно-сосудистой, дыхательной и пищеварительной систем отдельно.

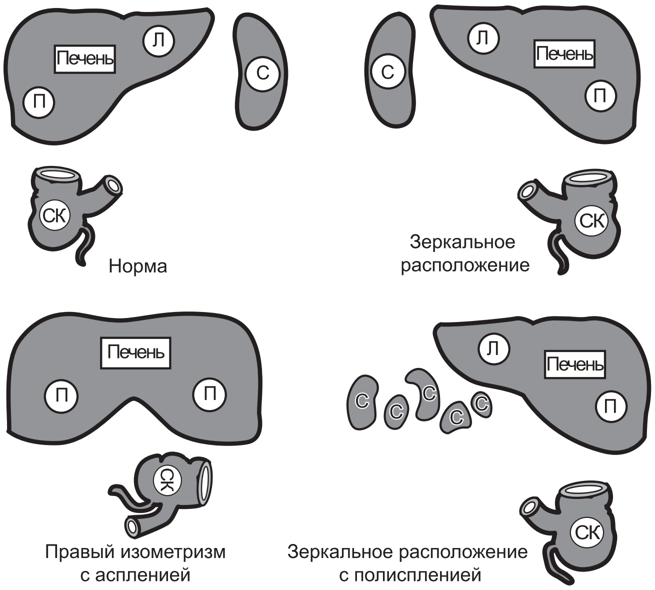
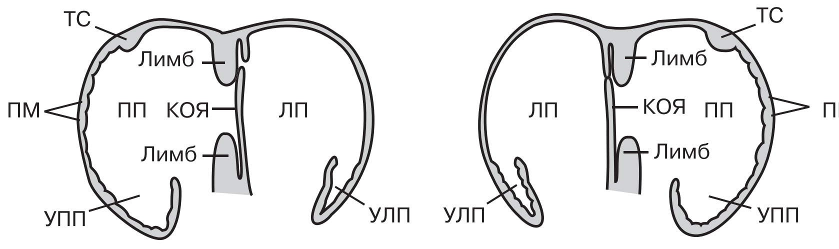


Рис. 4. Расположение внутренних органов (*situs*) определяется по положению желудка (не показан) и печени. При правом изомеризме кишечник ротирован, что продемонстрировано расположением слепой кишки (Л — левая доля, П — правая доля, С — селезенка, СК — слепая кишка)

Расположение сердца

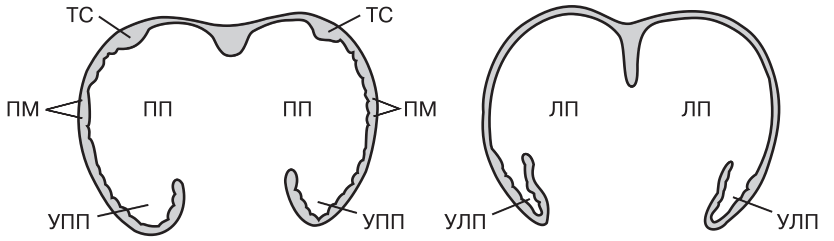
Расположение сердца определяют по локализации морфологически правого предсердия (рис. 5). Оно не зависит от направления оси сердца, расположения желудочков, магистральных сосудов или несердечных органов. Морфологически правое предсердие в норме находится справа, или при зеркальном расположении сердца, — слева. Билатеральные правые предсердия определяют как правый сердечный изомеризм, билатеральные левые предсердия — как левый сердечный изомеризм.

Правое предсердие отличается от левого наличием пектинальных мышц, *crista terminalis* (отделяющей заднюю синусную часть правого предсердия от передней), лимба (вторичной перегородки), ушка с широким основанием. Клапан овального окна, образованный тканью первичной межпредсердной перегородки, закрывает его со стороны левого предсердия (рис. 5).



Норма

Зеркальное изображение



Правый изометризм

Левый изометризм

Рис. 5. Позиция сердца (*situs*) определяется расположением морфологически правого предсердия по наличию пектинальных мышц, crista terminalis, лимба и клапана овального окна, закрывающего его со стороны левого предсердия (ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие, КТ — crista terminalis, ПМ — пектинальные мышцы, УПП — ушко правого предсердия, УЛП — ушко левого предсердия, КОЯ — клапан овальной ямки)

Расположение легких

Пространственная анатомия легких важна для диагностики гетеротаксии и предсердного изомеризма. Легочный situs определяется по расположению морфологически правого и левого легких и может быть нормальным, зеркальным, симметричным и неопределенным (рис. 6).

Легочная морфология определяется по взаимоотношению легочных артерий и прилежащих бронхов и *не* по количеству долей. Легочная артерия морфологически правого легкого проходит впереди верхнего и промежуточного бронхов, в то время как легочная артерия левого легкого проходит *над* его главным бронхом и позади верхнедолевого бронха.

Клинически легочный ситус можно определить путем сравнения относительной длины двух главных бронхов (например, измеренных на рентгенограмме грудной клетки по воздушной бронхограмме). В норме расстояние от карины до устья левого верхнедолевого бронха в 1,5–2,5 раза больше, чем в правом легком, и эта разница не зависит от расположения дуги аорты, определяемому по бронху, над которым проходит аорта. При легочном изомеризме это расстояние одинаковое, так как бронхи симметричны.

Легочный ситус не определяется по количеству долей. Хотя в большинстве случаев двусторонние трехдолевые легкие сочетаются с правым изомеризмом или аспленией, билатеральные двухдолевые легкие скорее являются вариантом нормальной морфологии, чем проявлением левого изомеризма или полисплении.

Расположение органов брюшной полости описывают как нормальное, зеркальное и неопределенное (см. рис. 4).

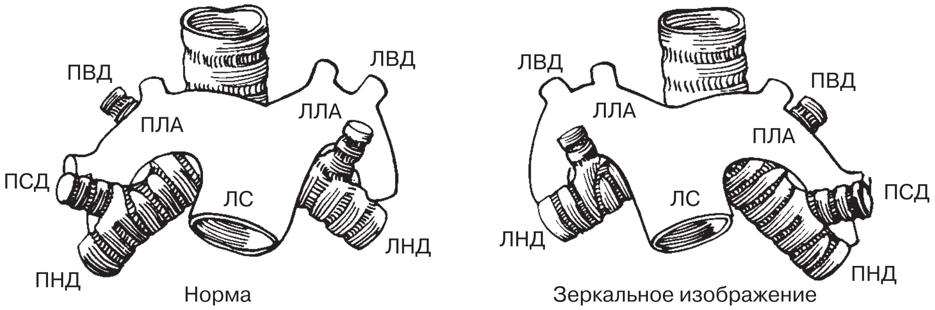
При синдроме асплении печень обычно срединно-расположенная, с двумя зеркальными правыми долями (правый печеночный изомеризм). Состояние селезенки может быть оценено на ЭхоКГ.

При синдроме полисплении расположение органов брюшной полости может быть неопределенным, зеркальным или нормальным. Селезенка расположена по ту же сторону от позвоночного столба, что и желудок.

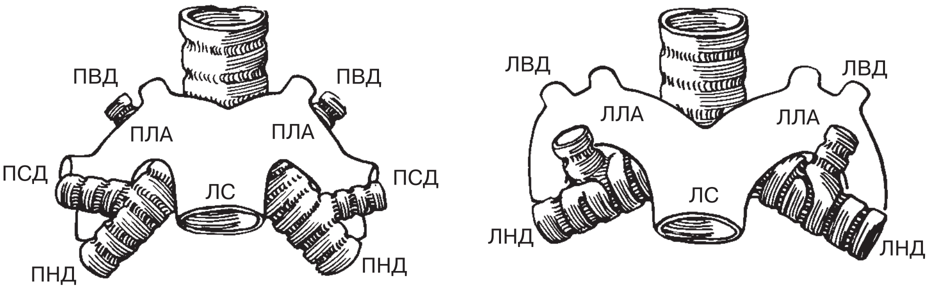
Морфология сегментов сердца

Сердце человека состоит из трех анатомических сегментов, представленных на ранней стадии эмбрионального развития как сегменты первичной сердечной трубки: предсердий, желудочков, магистральных артерий, а также двух соединительных сегментов — атриовентрикулярного (AV) канала и конуса (*infundibulu*m).

Точная идентификация право- и левосторонних структур является главным принципом последовательного сегментарного подхода к диагнозу ВПС. Во избежание разночтения терминов, даже широко употребляемых, полезно дать им четкое определение.



Норма Зеркальное изображение



Правый изометризм Левый изометризм

Рис. 6. Схематическое изображение легочного ситуса по положению легочных артерий относительно прилежащих главных и верхнедолевых бронхов: нормальный, зеркальный, правый изомеризм, левый изомеризм (ПВД — правый верхнедолевой бронх, ЛВД — левый верхнедолевой бронх, ПЛА — правая легочная артерия, ЛЛА — левая легочная артерия, ПСД — правый среднедолевой бронх, ПНД — правый нижнедолевой бронх, ЛНД — левый нижнедолевой бронх, ЛС — легочный ствол)

С этой целью важно установить, что подразумевается под понятиями «соединение» (*connection*) и «дренаж» (*drainage*), поскольку они не являются синонимами. Соединение — это анатомический термин, означающий прямую связь между двумя структурами. Дренаж — гемодинамический термин, имеющий отношение к направлению тока крови.

Следуют также разъяснить термины «единственный» (*single*) и «общий» (*common*), применяемые к камерам сердца и клапанам. «Единственный» означает, что соответствующая контралатеральная структура полностью отсутствует. Примером является атрезия трехстворчатого клапана с одноприточным желудочком. Термин «общий» применяется, когда имеются билатеральные компоненты, не разделенные перегородкой: общее предсердие, общий атриовентрикулярный клапан, общий желудочек, общий артериальный трункус (*truncus arteriosus*).

Магистральные вены

Верхняя полая вена (ВПВ). При единственной правосторонней ВПВ в дополнительных пояснениях необходимости нет. Термин *левая ВПВ* используется, когда имеется дополнительная ВПВ. В этом случае следует выяснить, какая из двух ВПВ является истинно правой. Так, при *situs inversus* дополнительной веной является не левая, а правая. Важно выяснить наличие или отсутствие безымянной вены — венозного моста между ними.

Нижняя полая вена (НПВ) изредка, обычно у больных с полиспленией, не связана с правым предсердием и дренируется в ВПВ через непарную или полунепарную ВПВ (непарное продолжение НПВ). В этих случаях печеночные вены впадают непосредственно в одно или оба предсердия через наддиафрагмальный сегмент НПВ.

Коронарный синус (CS, КС)

Аномалии коронарного синуса проявляются частичным или полным отсутствием его "крыши" — перегородки, отделяющей коронарный синус от левого предсердия (*unroofed CS*) с образованием сообщения с левым предсердием. Полное отсутствие "крыши" квалифицируется как отсутствие самого КС и часто сопровождается аспленией и впадением левой ВПВ в левое предсердие.

Легочные вены

В норме 4 легочные вены впадают в левое предсердие отдельно. Как вариант нормы верхняя и нижняя вены, чаще всего левые, сливаются и впадают в левое предсердие одним стволом. Другим вариантом является независимое соединение правой среднедолевой вены с левым предсердием.

При аномальном легочно-венозном соединении или тяжелой левосторонней обструктивной патологии встречаются венозные сосуды, соединяющие легочные вены с левой брахицефальной (безымянной) веной, которые квалифицируют как персистирующую ВПВ или как левопредсердную кардинальную вену. Для этих аномалий можно было бы применить термин «коллатеральная вена» (аналогично коллатеральным артериям при легочной атрезии с дефектом межжелудочковой перегородки).

Правое предсердие

Перегородочная поверхность правого предсердия состоит из межпредсердной части, включающей лимб (вторичную перегородку) и клапан овального окна (первичную перегородку), и атриовентрикулярной части, отделяющей правое предсердие от левого желудочка. Отличительной особенностью свободной стенки правого предсердия является пирамидальной формы большое ушко, *crista terminalis* и множество пектинальных («расчесанных») мышц вне ушка. *Crista terminalis* отделяет гладкую мышечную заднюю часть свободной стенки, происходящей из венозного синуса, от мышечной передней части, происходящей из эмбрионального правого предсердия. Изредка правое предсердие разделено на две части расширенным клапаном нижней полой вены.

Левое предсердие

Левое предсердие имеет гладкую стенку, как и легочные вены, из которых оно происходит. Стенка ушка напоминает форму кольца с несколькими пристеночными мешочками. Левое ушко является единственным остатком эмбрионального предсердия, поэтому имеет неровную поверхность. В отличие от правого предсердия, перегородка отделяет левое предсердие только от правого предсердия.

При врожденном пороке — трехпредсердном сердце (*cor triatriatum*) — левое предсердие разделено на две части, т.е. имеет место двухкамерное левое предсердие или дополнительная левопредсердная камера.

Общее предсердие (*common atrium*)

При этом пороке отсутствует межпредсердная перегородка, он почти всегда сопровождается атриовентрикулярным септальным дефектом (АВСД), часто — аспленией. Обычно имеется остаток перегородки в виде короткой мышечной полоски. Стенка двух частей общего предсердия имеет признаки соответственно правого и левого предсердия или изомера.

Атриовентрикулярные клапаны (AV-клапаны)

Атриовентрикулярные клапаны не только соединяют предсердия с желудочками, но и разделяют их электрически. При инверсиях желудочков соответствующие клапаны всегда их сопровождают. Трехстворчатый клапан прикрепляется к перегородке более апикально, чем митральный, тем самым формируя атриовентрикулярную (AV) перегородку (рис. 7). Это позволяет при ЭхоКГ определить морфологию клапана и желудочка.

Трехстворчатый клапан состоит из трех створок, комиссур и папилярных мышц. Септальная створка имеет множество хорд, крепящихся к межжелудочковой перегородке. Передняя створка отделяет приточную часть желудочка от выводного тракта и удерживается папиллярными мышцами и хордами, крепящимися к передней стенке правого желудочка. Эта важная деталь отличает трехстворчатый клапан от митрального и является одной из причин развития регургитации при корригированной транспозиции магистральных сосудов. Трехстворчатый и легочные клапаны отделены мышечным выводным трактом — инфундибулумом (конусом).

Митральный клапан, в отличие от трехстворчатого, имеет прямой контакт с клапанным кольцом аорты. Таким образом его передняя створка формирует часть выводного тракта левого желудочка. Две папиллярные мышцы прикрепляются к свободной стенке левого желудочка, и хордальный аппарат в норме не крепится к перегородке.

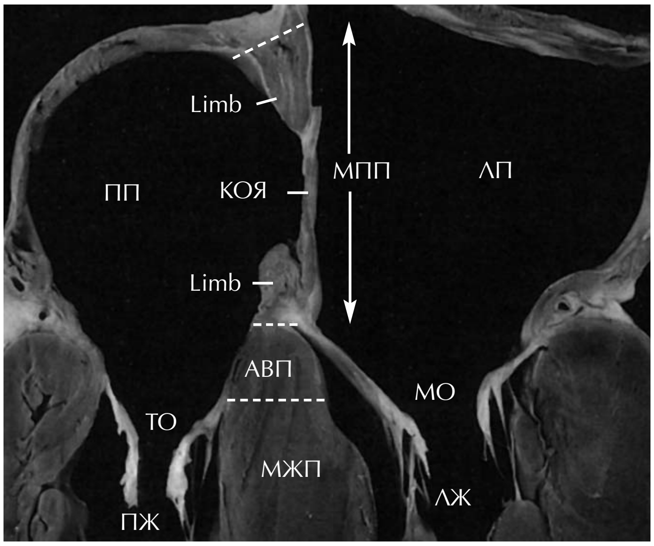
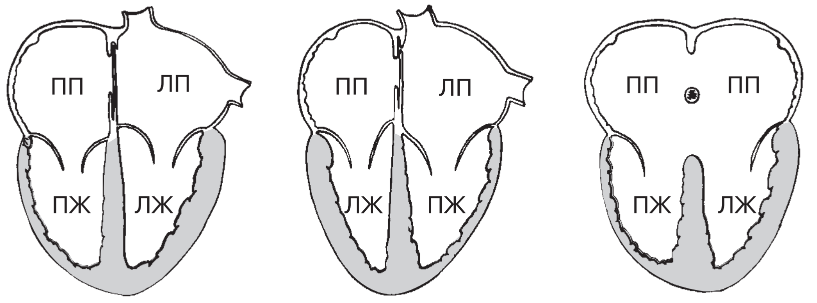
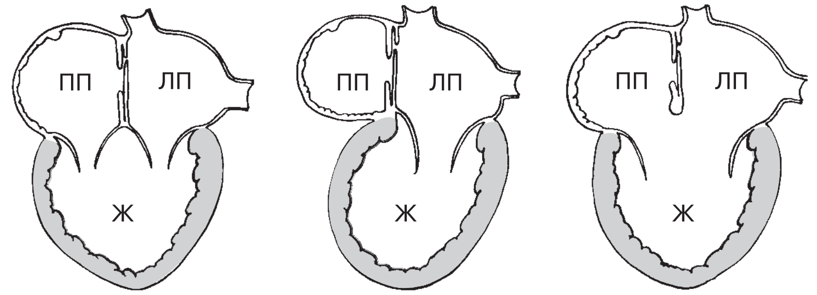


Рис. 7. Атриовентрикулярная перегородка, образующаяся в результате более апикального прикрепления кольца трехстворчатого клапана по сравнению с митральным клапаном (МПП — межпредсердная перегородка, МЖП — межжелудочковая перегородка, АВП — атриовентрикулярная перегородка, КОЯ — клапан овальной ямки, ТО — трикуспидальное отверстие, МО — митральное отверстие)



Конкордантное Дискордантное Неопределенное



Одножелудочковое двухприточное Одноприточное С общим притоком

Рис. 8. Типы AV-соединений: конкордантное, дискордантное, неопределенное (изомеризм предсердий), одножелудочковое двуприточное, одноприточное, с общим притоком

При двуприточном левом желудочке папиллярные мышцы обоих AV-клапанов крепятся в морфологически левом желудочке. Во многих случаях клапаны имеют зеркальную митральную или гибридную морфологию с признаками митрального и трехстворчатого клапанов, поэтому допустимым может быть название «левосторонний клапан» и «правосторонний клапан».

Структура желудочков сердца зависит от характера ВПС и описана в соответствующих разделах данного руководства. Наиболее надежными отличительными критериями морфологически правого и левого желудочков являются апикальная трабекулярность, морфология AV-клапанов и наличие контакта между атриовентрикулярными и полулунными клапанами.

Расположение магистральных сосудов

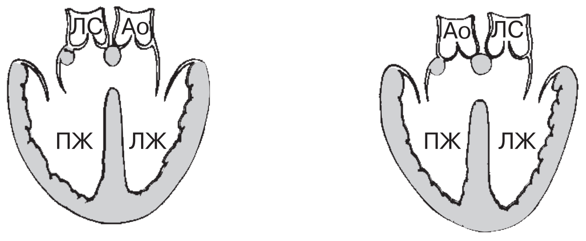
Положение восходящей аорты обычно описывают по ее отношению к легочному стволу. В норме она расположена справа сзади от ствола. В подавляющем большинстве сердечных аномалий положение аорты нормальное или характеризуется как декстропозиция (справа и сбоку) и левопозиция (слева и спереди). Декстропозиция обычно наблюдается при тетраде Фалло, отхождении обоих магистральных сосудов от правого желудочка и АВСД. Справа и спереди аорта расположена при транспозиции магистральных артерий (ТМА). Левопозиция аорты чаще всего встречается у больных с корригированной ТМА и двуприточным левым желудочком.

Соединение сегментов сердца происходит на трех уровнях — вено-предсердном, атриовентрикулярном и вентрикулоартериальном.

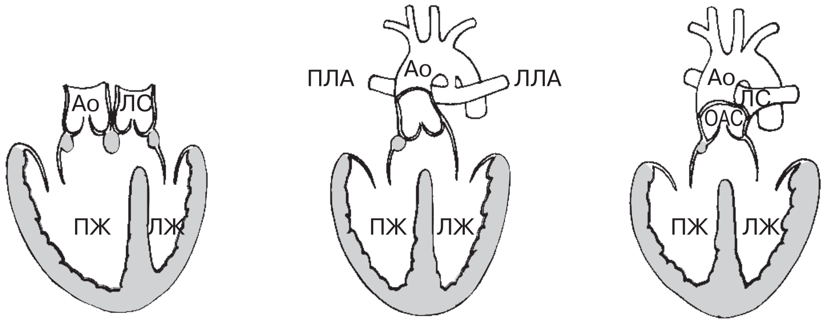
Аномалии вено-предсердного соединения могут вовлекать системные вены, легочные вены или те и другие. Аномально впадать могут все или часть вен.

Существует 4 типа *атриовентрикулярных соединений* (AV-соединений): конкордантное (нормальное), дискордантное (инверсия желудочков), одножелудочковое и неопределенное (рис. 8). Одножелудочковое AV-соединение включает три подтипа: двуприточный, одноприточный и общий приток (общий AV-клапан). При правом и левом сердечном изомеризме AV-соединение всегда неопределенное. Атриовентрикулярную дискордантность называют также инверсией желудочков или желудочками, совершившими L-петлю.

Вентрикулоартериальное соединение при ВПС может быть конкордантным, дискордантным и с двойным, единственным и общим выходом (рис. 9). Примером дискордатности вентрикулоартериального соединения при конкордантном AV-соединении является полная ТМА, при которой полностью разделены системное и легочное кровообращение. Дискордантное AV-соединение в сочетании с дискордантным вентрикуло-артериальным соединением является основным анатомическим субстратом корригированной ТМА, которая характеризуется



Конкордантное Дискордантное



Двойной выход из одного желудочка Единственный выход из двух желудочков Общий выход (ОАС)

Рис. 9. Типы вентрикулоартериальных соединений: конкордантное, дискордантное, с двойным, единственным и общим выходом. Конкордантное соединение является нормой, дискордантное — синоним ТМА. Другие типы соединения: слева направо — двойной выход из одного желудочка, единственный выход из двух желудочков, общий выход (ОАС — общий артериальный ствол, Ао — аорта)

нормальным кровотоком, однако системным желудочком является анатомически правый.

Когда обе магистральные артерии отходят от одной желудочковой камеры, вентрикулярное соединение называют желудочком с двойным выходом: из правого желудочка (ДВПЖ, тетрада Фалло) или левого желудочка (ДВЛЖ).

Следует отметить, что у больных с тетрадой Фалло, сочетающейся с АВСД, часто имеет место синдром Дауна. Хирургический риск у них ниже, чем у больных с ДВПЖ, АВСД и обычным в этих случаях предсердном изомеризмом.

У больных с атрезией легочной артерии и ДМЖП при II–IV типе отсутствует легочной ствол. Аорта является единственным выходом из желудочков сердца.

Примером общего выхода из желудочков является общий артериальный ствол (ОАС, *truncus arteriosus*), при котором просвет аорты и легочного ствола не разделены.

Соосность перегородок (*alignment*). На характер соединений сегментов сердца оказывает существенное влияние соосность межпредсердной и межжелудочковой перегородок, а также конусной и остальной части межжелудочковой перегородки.

Смещение одной перегородки относительно другой приводит к нависанию (*override*) атриовентрикулярных или полулунных клапанов над противоположным желудочком. Смещение перегородки может быть латеральным, ротационным или комбинированным. Характер AV-соединения определяется степенью смещения (см. рис. 10).

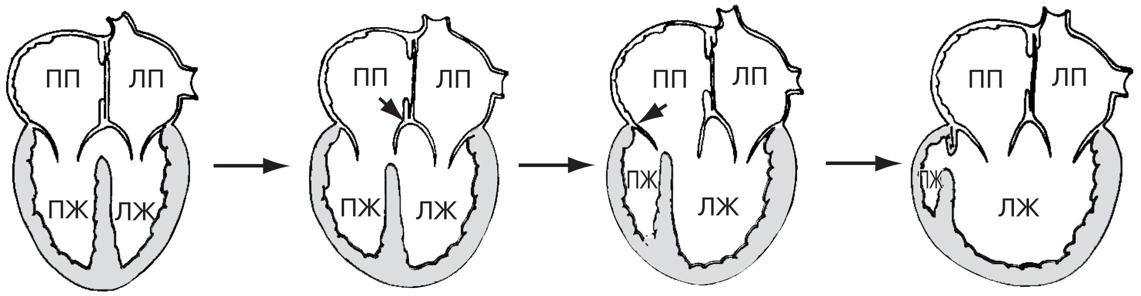
Конкордантное соединение является нормой, дискордантное — синоним инверсии желудочков. При правом или левом изомеризме AV-соединение всегда неопределенное. Существуют три одножелудочковые формы AV-соединения: двойное, единственное и общее.

Дискордантное соединене возникает, когда отверстие клапана более чем на 50% своего диаметра нависает над противоположным желудочком. При общем AV-клапане обычно присутствует конкордантное или дискордантное соединение. При этом пороке о смещении можно говорить, если 75% диаметра отверстия связано с одним из двух желудочков. Степень нависания клапанов может изменяться в пределах сердечного цикла и в зависимости от угла зрения.

Для полулунных клапанов, так же как и для AV-клапанов, применимо правило 50% (рис. 11). Примером может служить праводеленность аорты при тетраде Фалло в результате смещения конусной перегородки кпереди.

"Верхом сидящие" (straddling) клапаны, или клапаны-наездники

Аномалия состоит в прикреплении хордального аппарата или папиллярных мышц в противоположном желудочке (рис. 12), касается только

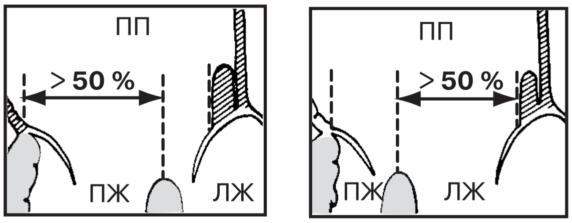


Конкордантность без нависания

Конкордантность с нависанием

Двуприточный ЛЖ с нависанием

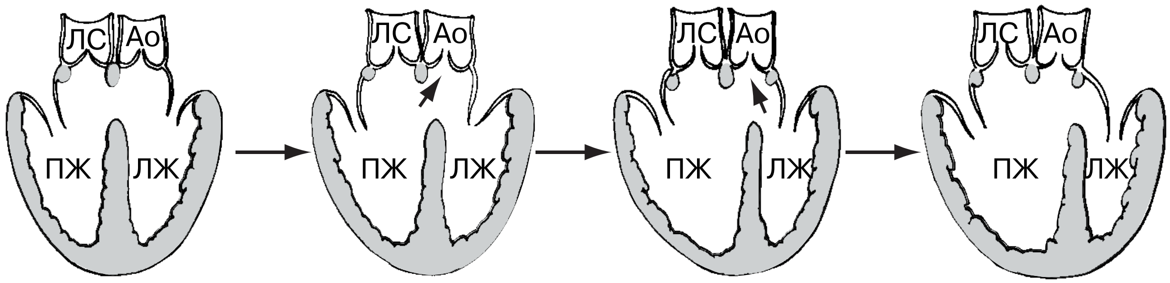
Двуприточный ЛЖ без нависания



Преимущественная ПП—ПЖ-связь

Преобладающее ПП—ЛЖ-соединение

Рис. 10. Типы AV-соединений в зависимости от степени нависания AV-клапанов на основании применения правила 50%. Верхний ряд: межпредсердная перегородка не смещена (конкордантность без нависания), межпредсердная перегородка смещена влево (конкордантность с нависанием, двуприточный левый желудочек с нависанием), двуприточный левый желудочек без нависания. В квадратах: правое предсердие соедиенено преимущественно с правым желудочком (слева); преобладающее соединение правого предсердия с левым желудочком (справа)

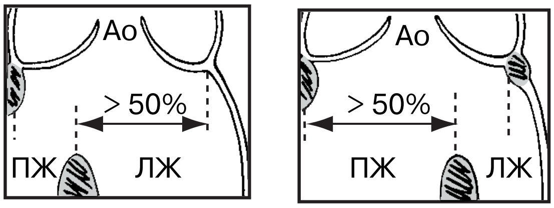


Конкордантность без нависания

Конкордантность с нависанием

Правый желудочек с двумя выходами и нависанием

Правый желудочек с двумя выходами без нависания



Преобладающее соединение левого желудочка с аортой

Преобладающее соединение аорты с правым желудочком

Рис. 11. Определение характера вентрикулоартериальных соединений по степени нависания полулунных клапанов на основании применения правила 50%. Верхний ряд: конкордантность без нависания, конкордантность с нависанием, правый желудочек с двумя выходами и нависанием, правый желудочек с двумя выходами без нависания. В квадратах: преобладающее соединение левого желудочка с аортой (слева); преобладающее соединение аорты с правым желудочком (справа)

AV-клапанов и предусматривает наличие ДМЖП. Аномальное прикрепление хорд не изменяет характер AV-соединения. Дооперационная диагностика этой патологии очень важна, так как ее наличие может препятствовать определенным типам коррекции или вызвать необходимость протезирования клапана.

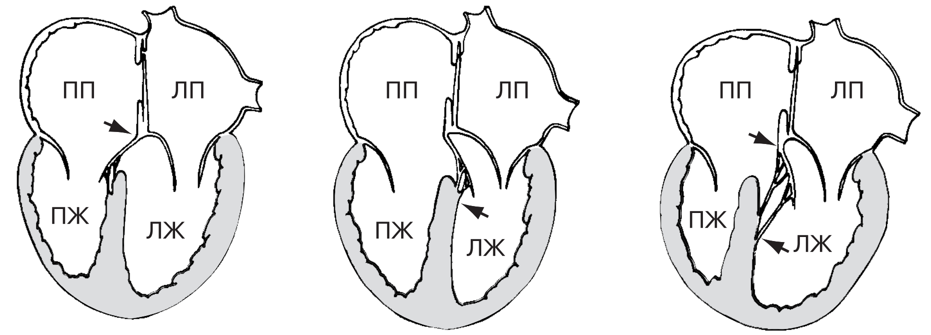
Клапан-наездник может быть изолированным или сочетаться с нависанием клапанного кольца.

АНАТОМИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

Для упрощения анатомической характеристики ВПС Van Praagh (4–6) предложил схематическое описание сегментарной анатомии в сочетании с морфологической анатомией. Обычное расположение внутренних органов и, соответственно, предсердий, т.е. *situs solitus*, обозначается буквой S, *situs inversus* — I.

Как указывалось выше, в ходе эмбрионального развития первичной сердечной трубки обычно ее желудочковый сегмент вместе с бульбусом изгибается вправо с образованием правой — D-петли (неинвертированные желудочки) или, реже, — влево с образованием L-петли (истинно инвертированные, или зеркально расположенные, желудочки). Инверсию желудочков удобно определять, руководствуясь правилом руки (рис. 13): при D-петлевом правом желудочке большой палец *правой* руки, положенной на вентральную поверхность сердца, направлен в сторону трехстворчатого клапана, а остальные пальцы — в сторону выводного тракта правого желудочка, при L-петле правого желудочка большой палец *левой* руки указывает в сторону трехстворчатого клапана, а сомкнутые остальные пальцы — в сторону выводного тракта. Правая и левая руки, как и соответствующие желудочки в зеркальном расположении, являются стереоизомерами.

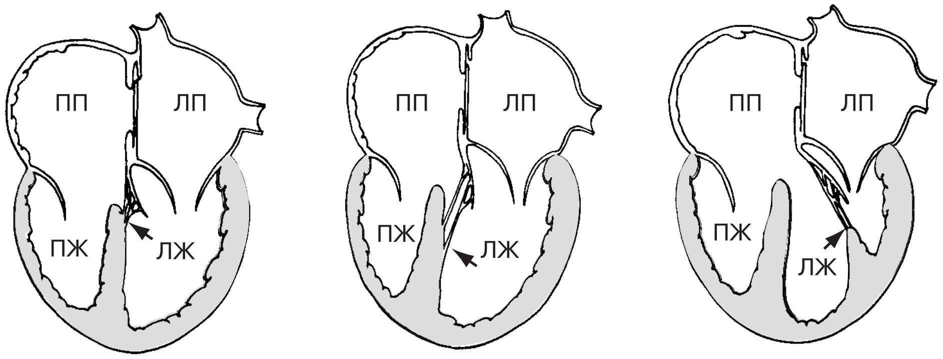
Как упоминалось выше, выводной тракт правого желудочка в норме представлен инфундибулумом (конусом). При ВПС встречается 4 типа конусов: подлегочный, субаортальный, билатеральный (подлегочный и субаортальный) и отсутствующий или неразвитый конус. Подлегочный конус характерен для нормально расположенных сосудов, субаортальный конус — для ТМА, билатеральный конус часто (но не всегда) встречается при отхождении обоих магистральных сосудов от правого желудочка, отсутствие конуса иногда наблюдается



Нависание без клапана-наездника

Клапан-наездник без нависания

Нависание с клапаном-наездником



Тип А

Тип Б

Тип В

Рис. 12. Нависающие и "верхом сидящие" AV-клапаны. Верхний ряд: нависание без клапана-наездника, клапан-наездник без нависания, нависание с клапаном-наездником. Нижний ряд: три типа клапана-наездника в зависимости от места прикрепления хорд в противоположном желудочке — вдоль гребня (тип А), к межжелудочковой перегородке (тип Б) или к свободной стенке желудочка (тип В)

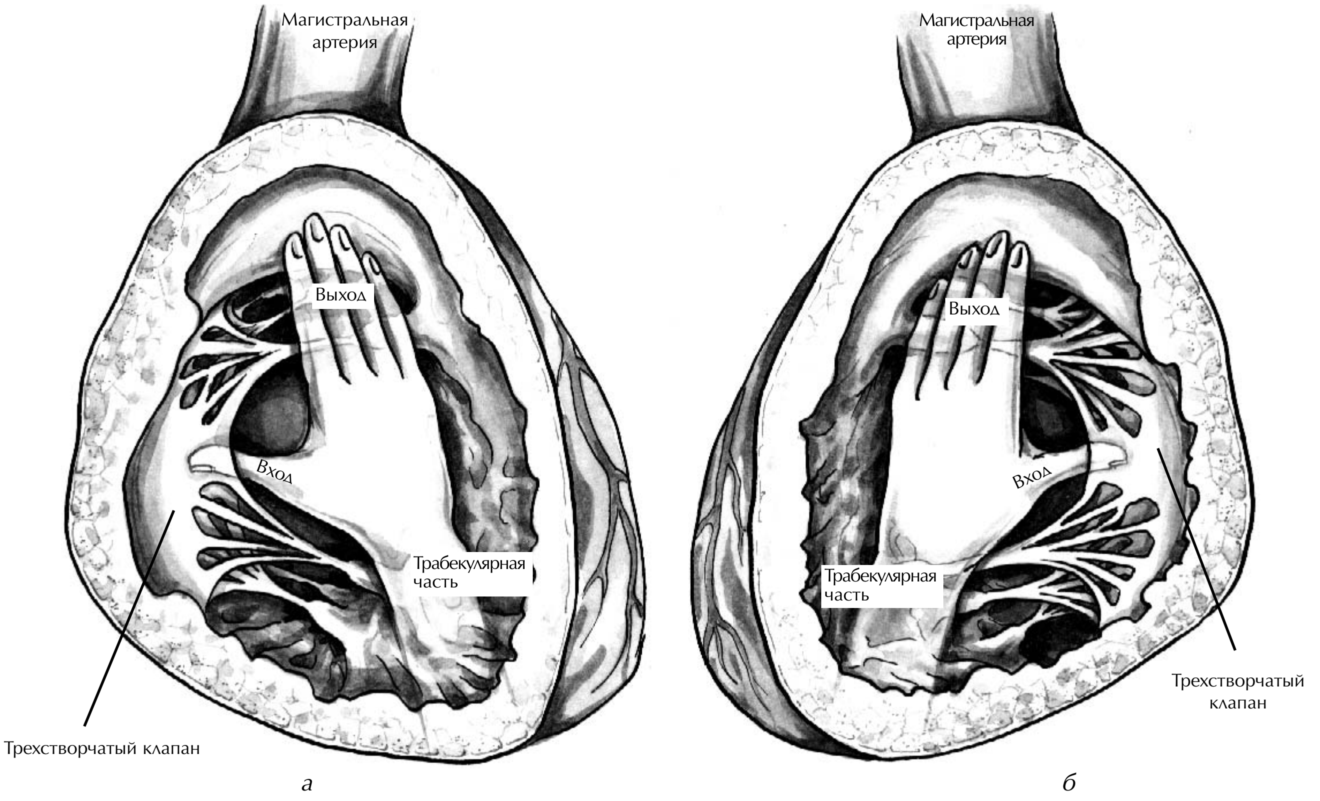


Рис. 13. Правило руки: *а* — D-петля, *б* — L-петля

при отхождении сосудов от левого желудочка. Однако их количество и принадлежность к определенным полулунным клапанам могут варьировать.

Важно отметить, что подлегочный конус предусматривает наличие аортально-митрального контакта (как в норме). Наличие субаортального конуса сопровождается легочно-атриовентрикулярным фиброзным контактом. При билатеральном конусе полулунно-атриовентрикулярный фиброзный контакт отсутствует. При отсутствии конуса аортальный и легочный полулунные клапаны имеют фиброзный контакт с AV-клапаном. Все 4 типа конусов встречаются при D- и L-петлевых желудочках.

Расположение восходящей аорты справа определяется как D-позиция, слева — как S-позиция.

Таким образом, анатомический диагноз «ТМА с ДМЖП и стенозом легочной артерии (СЛА)» может быть записан следующим образом: «ТМА (S, D, D) с субаортальным конусом, ДМЖП и СЛА», а «корригированная ТМА» — «КТМА (S, L, L)».

Литература

1. Peacock TB. On malformations of the human heart. London: John Churchill, 1858.
2. Abbott ME. Atlas of congenital cardiac disease. New York: American Heart Association, 1936.
3. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM,et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. Pediatr Cardiol 1984;5:281-288.
4. Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. Cardiovasc Intervent Radiol 1984;7:115-120.
5. Van Praagh R. Terminology of congenital heart disease: glossary and commentary. Circulation 1977;56:139-143.
6. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects 1972;8:4-23.

Глава 2

ФУНКЦИЯ ЗРЕЛОГО СЕРДЦА

Морфологически и функционально сердце созревает к 6-месячному возрасту. Этот факт необходимо учитывать при проведении лечения в различные периоды 1-го года и последующей жизни.

Способность нагнетать кровь (систолическая функция сердца) определяется взаимосвязью преднагрузки (диастолическое растяжение желудочков), постнагрузки (сила, препятствующая выбросу крови из желудочков), сократимостью миокарда (свойство сердца развивать усилие), диастолической функцией (обеспечение свободного заполнения желудочка) и частотой сердечных сокращений (ЧСС).

Преднагрузка отражает предсистолическую длину мышечного волокна, которая, согласно принципу Франка–Старлинга, влияет на силу сокращения миокарда. Когда сакромеры растянуты до конечной длины, сила сокращения максимальна. В здоровом сердце эта закономерность проявляется увеличением ударного объема при увеличении конечно-диастолического объема или конечно-диастолического давления, которое в физиологических пределах (до 12–15 мм рт.ст.) связано с объемом линейной зависимостью (рис. 1).

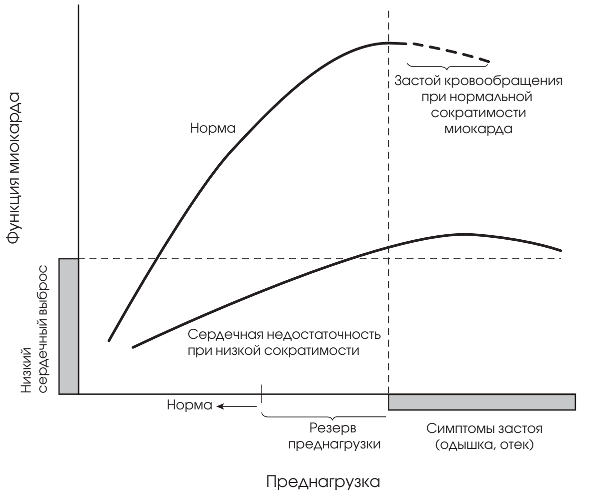


Рис. 1. Зависимость сердечного выброса (ударного обьема) от преднагрузки (объема наполнения желудочка, конечно-диастолического давления): кривые Франка–Старлинга

В интактном организме преднагрузка контролируется главным образом венозным возвратом в сердце и зависит от внутрисосудистого объема, распределения крови в организме, положения тела, гравитационных сил, воздействующих на бассейн венозной крови, внутригрудного и внутриперикардиального давления, венозного тонуса.

Преднагрузка является важным механизмом в регуляции насосной функции сердца. Она обеспечивает сбалансированный ударный выброс обоими желудочками при изменениях положения тела и во время дыхательного цикла. Преднагрузка является фундаментальным резервом, который востребуется в момент острого физического напряжения.

Постнагрузка в интактной сердечно-сосудистой системе представляет собой сумму сил, препятствующих сердечному выбросу во время сокращения. Ввиду того что желудочки имеют трехмерную форму, постнагрузка выражается систолическим напряжением (wall stress), которое испытывает стенка желудочка. Если принять, что желудочек имеет форму цилиндра, напряжение стенки может быть описано уравнением Лапласа:

$$S = \frac{P \cdot R}{h},$$

где S — напряжениие стенки (дин/см^2), P — давление в полости желудочка (дин/см^2), R — радиус кривизны (см), h — толщина стенки (см).

Поскольку геометрия обоих желудочков более сложна, чем цилиндра, напряжение различных участков неравное. Однако напряжение стенки на единицу толщины можно считать универсальным в левом желудочке, несмотря на сложность его конфигурации. Физический и физиологический смысл данного показателя состоит в следующем:

1. Для данной толщины стенки систолическое напряжение возрастает при увеличении объема желудочка даже при неизменном давлении в его полости.

2. Увеличение толщины стенки снижает нагрузку на каждый сократительный элемент благодаря распределению усилия среди большего числа мышечных волокон.

Сердечный выброс — динамический процесс, и все три детерминанты систолического напряжения постоянно изменяются во времени, поэтому точным является его мгновенный показатель, который в клинических условиях получить трудно.

Другим подходом к характеристике постнагрузки является оценка артериального импеданса. Понятие импеданса применимо в пульсирующей системе, в которой происходят циклические изменения давления и потока. Внесердечными факторами, определяющими импеданс, являются физические свойства крови (плотность и вязкость), эластичность и диаметр сосудов, пульсирующий характер тока и отраженные волны давления и потока, генерируемые в дистальных частях сосудистой системы. Импеданс зависит от амплитуды, фазы угла и частоты синусоидальных колебаний.

В клинике приближенным эквивалентом постнагрузки являются среднее артериальное давление или сосудистое сопротивление с учетом конечно-систолического и конечно-диастолического объемов (или линейных размеров) желудочка. Измерение сосудистого сопротивления, согласно уравнению Пуазейля—Хагена, дает неполную оценку изменений импеданса, так как сосудистое сопротивление описывет препятствие току в непульсирующей стабильной системе, поэтому импеданс и сопротивление не идентичны, хотя последнее доступно для измерения и хорошо иллюстрирует гемодинамическое состояние.

Постнагрузка является ключевой доминантой сердечного выброса. Изменение постнагрузки вызывает мгновенное изменение длины и скорости сокращения миофибриллы. Нервные, гуморальные и структурные изменения калибра артериального русла, а также пороки сердца существенно влияют на изменения постнагрузки, испытываемой желудочками.

Сократимость сердечной мышцы — ее способность генерировать силу, не зависимую от нагрузки. Сократимость не зависит от начальной длины волокон и от испытываемых ими нагрузок. Она не может быть измерена непосредственно, а только опосредованно через такие широко используемые показатели сердечной функции, как ударный объем, фракционное сокращение, фракция выброса. На все эти показатели влияют условия нагрузки (пред- и постнагрузка) и даже частота сокращений. Изменения сократимости могут быть отмечены на модели изолированного сердца при воздействии кальция или симпатомиметика. При стандартных условиях преднагрузки исследуются изменения усилия, скорости и степени укорочения мышечных волокон путем построения кривых соотношения «длина—сила» и «сила—скорость». Под воздействием этих кардиотоников измеряется максимальная сила при изометрическом сокращении и максимальная скорость сокращения при нулевой нагрузке. Мощность сердечной мышцы, выражаемая силой и скоростью сокращения, определяется как сократимость. Среди множества факторов, повышающих сократимость, наиболее важным является внутриклеточная концентрация кальция.

Взаимосвязь пред-, постнагрузки и сократимости в интактном организме. Взаимосвязь давления и объема в здоровом сердце на протяжении сердечного цикла показана на диаграмме (рис. 2, *а*). Она демонстрирует 4 фазы: 2 фазы сокращения и 2 — расслабления. Сокращение левого желудочка начинается при определенном конечно-диастолическом объеме, соответствующем определенной длине мышечных волокон, и измеряемом конечно-диастолическом давлении (точка А). Как только сила (давление) начинает возрастать, митральный клапан закрывается и до момента открытия аортального клапана сокращение изоволемическое. В момент, когда давление в левом желудочке превысит давление в аорте, аортальный клапан открывается и начинается изгнание (точка В). Давление в аорте возрастает и затем падает. Постнагрузка на стенку левого желудочка снижается в течение всего периода выброса, так как вследствие уменьшения объема желудочка напряжение стенки уменьшается, согласно закону Лапласа. При достижении максимальной силы (конечно-систолической) для данной длины волокон мышечная стенка больше не может сокращаться (точка С). С завершением фазы сокращения выброс прекращается, аортальный клапан закрывается, знаменуя прекращение внешней работы желудочка. Изоволемическая релаксация сопровождается мгновенным падением давления (точка Д). Когда давление в левом желудочке падает ниже, чем в левом предсердии, открывается митральный клапан и левый желудочек заполняется кровью. К концу диастолы формируется преднагрузка — конечно-диастолический объем и давление — для следующего сокращения. На диаграмме расстояние между точками В и С выражает ударный объем.

Подобные диаграммы (петли Sagawa) удобны для демонстрации влияния изменений важнейших гемодинамических параметров: пред-, постнагрузки и сократимости — каждого в отдельности

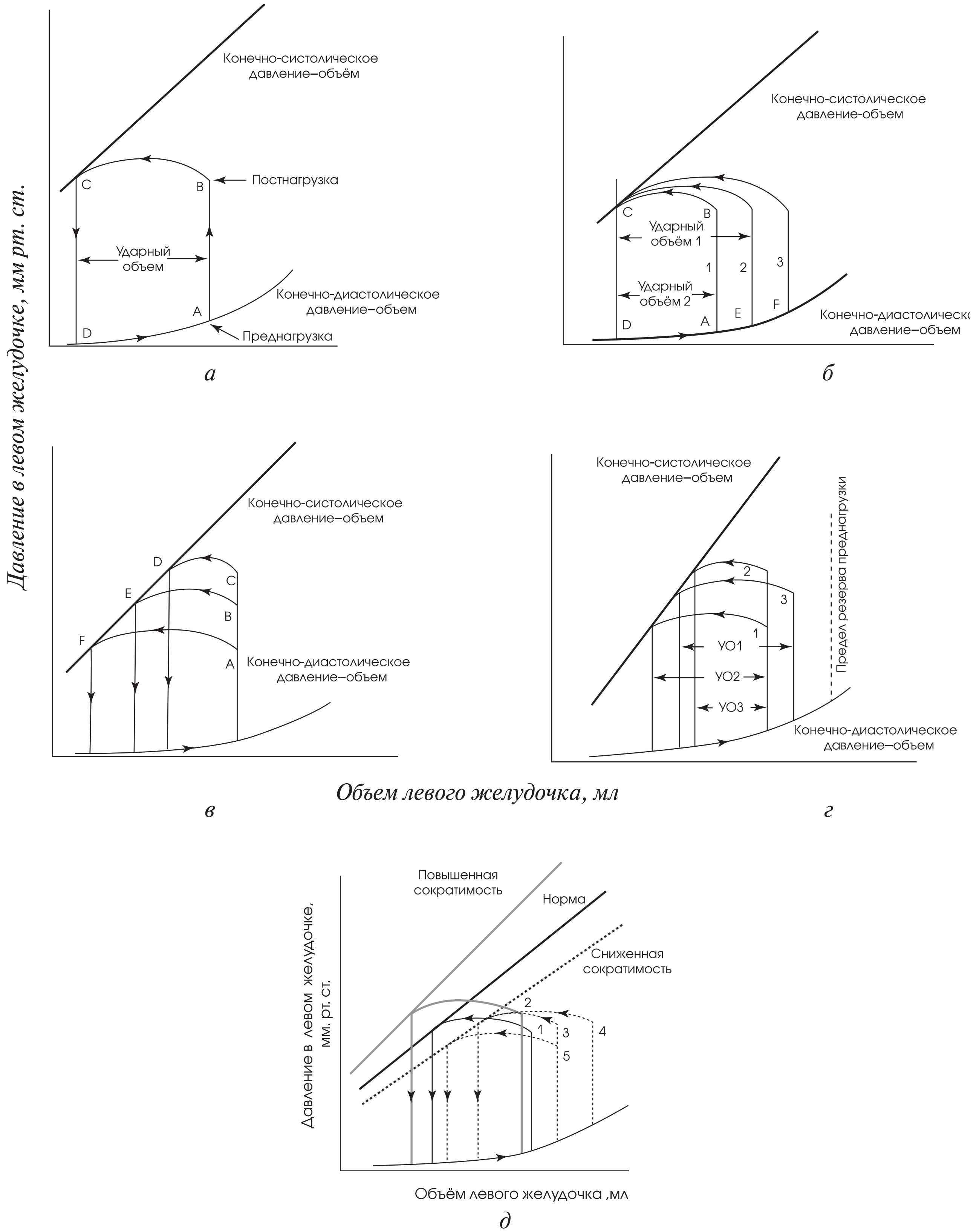

Давление в левом желудочке, мм рт. ст.
Конечно-систолическое давление–объём
Постнагрузка
C
B
Ударный объем
Конечно-диастолическое давление–объем
A
D
Преднагрузка
а
Конечно-систолическое давление-объем
C
B
Ударный объём 1
1
2
3
Ударный объём 2
D
A
E
F
Конечно-диастолическо
давление–объем
б
Конечно-систолическое давление–объем
D
C
E
B
F
A
Конечно-диастолическое давление–объем
в
Конечно-систолическое давление–объем
Предел резерва преднагрузки
2
3
1
УО1
УО2
УО3
Конечно-диастолическое давление–объем
г
Объем левого желудочка, мл
Повышенная сократимость
Норма
Сниженная сократимость
Давление в левом желудочке, мм. рт. ст.
2
1
3
4
5
Объём левого желудочка ,мл
д

Рис. 2. Соотношение объема и давления в левом желудочке в здоровом сердце на протяжении сердечного цикла: *а* — при нормальных пред- и постнагрузке, *б* — при увеличении преднагрузки и стабильных постнагрузке и сократимости, *в* — при увеличении постнагрузки и стабильных преднагрузке и сократимости, *г* — при увеличении постнагрузки в физиологических пределах соотношения «объем–давление», *д* — влияние изменения сократимости на соотношение «объем–давление» (УО — ударный объём) (по Braunwald, Ross, Sonnenblick. Mechanisms of contraction of the normal and failing heart. 2nd ed. Boston: Little, Brown, 1976)

и в совокупности — на ударный объем. На рис. 2, *б* показано влияние увеличения преднагрузки на ударный объем. При неизменной постнагрузке и сократимости по мере увеличения конечно-диастолического объема (точка Е петли 2 и точка А петли 1) ударный объем увеличивается в соответствии с механизмом Франка—Старлинга. Влияние увеличения постнагрузки при постоянной преднагрузке и сократимости демонстрирует рис. 2, *в*. Петли А, В и С показывают, что при увеличении постнагрузки ударный объем снижается. На рис 2, *г* продемонстрирована реакция здорового сердца на увеличение преднагрузки в физиологических пределах соотношения «объем—давление». Петля 1 построена на основании нормального конечно-диастолического объема и выброса при неизмененной сократимости. Петля 2 отражает уменьшение ударного объема в ответ на увеличение постнагрузки. Однако перераспределение общей нагрузки при небольшом увеличении конечно-систолического объема позволяет использовать резерв преднагрузки для сохранения объема сердечного выброса (петля 3). Сокращение начинается при несколько большем конечно-диастолическом объеме и меньшем уровне постнагрузки, чем в петле 2, при том же ударном объеме, который отражен в петле 1.

Точки Д, Е и F на рис. 2 образуют прямую, выражающую взаимосвязь конечно-диастолического давления и объема. Наклон этой прямой отражает независимый от нагрузки индекс сократимости. Изменения сократимости могут быть представлены изменениями соотношения «объем—давление» (рис. 2, *д*). Петля 1 отражает нормальную сократимость. Петля 2 показывает, что при увеличении сократимости соотношение «конечно-систолический объем—давление» изменено и генерирован больший ударный объем при таком же или даже сниженном конечно-диастолическом объеме и почти не измененном давлении в левом желудочке. При сердечной недостаточности, обусловленной сниженной сократимостью, имеет место другое соотношение «конечно-систолическое давление—объем». Ударный объем снижен, несмотря на повышенный конечно-диастолический объем, при сравнимом уровне левожелудочкового давления (петля 3). Ударный объем может быть увеличен до нормы путем дальнейшего увеличения преднагрузки (петля 4) или снижения постнагрузки (петля 5).

Приведенные примеры демонстрируют возможность увеличения сердечного выброса путем оптимизации гемодинамических параметров и важное место этих приемов в комплексном лечении сердечной недостаточности.

Диастолическая функция определяется двумя свойствами желудочка — релаксацией и миокардиальным комплайнсом (от англ. *compliance* — растяжимость). Релаксация является активным феноменом, комплайнс — пассивным.

Удлинение миофибрилл во время ранней диастолы обусловлено миокардиальной релаксацией — активным процессом, происходящим в миокарде на молекулярном уровне, и носит характер эластической отдачи. Эта сила создает диастолическое всасывание, которое вызвано освобождением эластических сил, накопленных в желудочке во время систолы.

Комплайнс является функцией жесткости желудочка и его геометрии. Так, рубцевание желудочка, гипертрофия и увеличение объема диастолического наполнения (например, при аортальной недостаточности) могут ухудшить комплайнс желудочка. Ишемия миокарда замедляет релаксацию, а гипертрофия снижает комплайнс. В этих условиях наполнение желудочков ухудшается, что ведет к снижению ударного объема. Ишемия нарушает релаксацию желудочка раньше, чем систолическую функцию.

Ритм сердца. Если ударный объем не изменяется, минутный сердечный выброс прямо пропорционален частоте сердечных сокращений (ЧСС). Однако с увеличением ЧСС ударный объем обычно снижается из-за укорочения диастолы. Вследствие этого уменьшается наполнение желудочка и увеличения минутного сердечного выброса не происходит. В интактном организме венозный возврат в сердце регулируется различными рефлексами и гуморальными механизмами. Во время физической нагрузки конечно-диастолический объем поддерживается увеличенным венозным возвратом, что при одновременном учащении сокращений обеспечивает адекватное увеличение сердечного выброса. Увеличение ЧСС сопровождается положительным инотропным эффектом, не связанным с симпатической стимуляцией. Он особенно проявляется при дисфункции сердца. Инотропное действие тахикардии обусловлено удержанием кальция в клетке путем угнетения натрий-кальциевого обмена в сарколемме. Несмотря на увеличение сократимости миокарда, функция сердца заметно ухудшается при тахикардии. Поскольку большая часть субэндокардиального кровотока левого желудочка осуществляется в диастолу, выраженная тахикардия может вызвать селективную субэндокардиальную ишемию и дисфункцию желудочка. Наиболее демонстративно это проявляется при гипертрофии. Желудочек становится жестче, менее растяжимым, снижаются преднагрузка и выброс.

Глава 3

ОСОБЕННОСТИ ОРГАНОВ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

ФИЗИОЛОГИЯ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

Знания физиологии внутриутробного и перинатального кровообращения необходимы для понимания патофизиологии и естественного течения ВПС.

Внутриутробное кровообращение

Внутриутробное кровообращение значительно отличается от кровообращения у взрослого человека. Основные различия касаются особенностей газообмена крови. У взрослых людей газообмен осуществляется в легких, в то время как у плода эту роль выполняет плацента, а легкие находятся в состоянии физиологического ателектаза.

Для сердечно-сосудистой системы плода характерно наличие четырех участков, где сообщаются между собой артериальное, легочное и венозное звенья: плацента, венозный проток, открытое овальное окно и артериальный проток (рис. 1).

Наибольшее количество крови, выбрасываемой правым и левым желудочком (так называемый комбинированный сердечный выброс), проходит через плаценту (55%). В этом участке системы кровообращения сосудистое сопротивление наиболее низкое. Доля крови, притекающей в правое предсердие по верхней полой вене, составляет 15% комбинированного сердечного выброса, в то время как из нижней части тела и плаценты по нижней полой вене притекает 70% крови, выбрасываемой обоими желудочками. Так как оксигенация крови происходит в плаценте, то насыщение крови кислородом в НПВ (70%) выше, чем в ВПВ (40%). Наиболее высокое парциальное напряжение кислорода (pO_2) определяется в пупочной вене (32 мм рт.ст.).

Большая часть крови из ВПВ поступает в правый желудочек. Приблизительно третья часть крови из НПВ направляется в левое предсердие через открытое овальное окно. Оставшаяся кровь поступает в правый желудочек, а затем в легочную артерию. В результате такого распределения головной мозг и коронарные сосуды снабжаются кровью с более высоким содержанием кислорода (pO_2 28 мм рт.ст.), чем нижняя половина тела (pO_2 24 мм рт.ст.). Менее оксигенированная кровь поступает в легочную артерию и затем через артериальный проток — в нисходящую аорту для кровоснабжения нижней половины туловища и плаценты.

Особенности сердечного выброса у плода сказываются на строении камер сердца и крупных сосудов. Так как в легкие попадает только 15% крови всего комбинированного сердечного выброса, ветви легочной артерии узкие. Это является причиной систолического шума на легочной артерии у новорожденных. Правый желудочек больше левого в связи с тем, что на его долю выпадает 55% комбинированного сердечного выброса, в то время как на долю левого желудочка — 45%.

В отличие от взрослого человека, у плода давле-

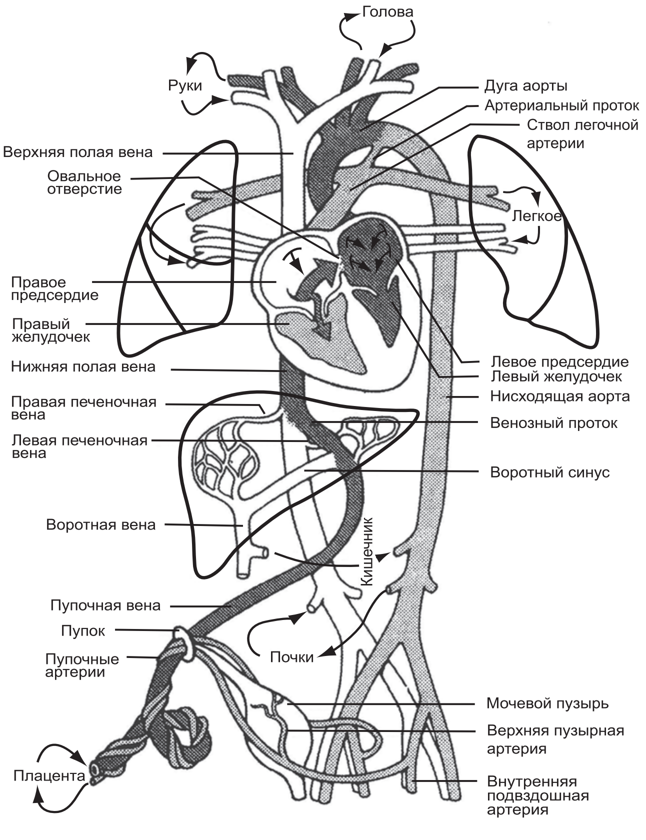


Рис. 1. Схема кровообращения плода.

Насыщение крови кислородом:

■ высокое; ▨ среднее; ☐ низкое

ние в обоих желудочках одинаковое. Это проявляется наличием признаков гипертрофии правого желудочка на ЭКГ у новорожденных детей.

У взрослого человека при снижении ЧСС ударный объем увеличивается. У плода и новорожденных ударный объем не изменяется и сердечный выброс регулируется только ЧСС, поэтому при брадикардии сердечный выброс соответственно уменьшается.

Изменения кровообращении после рождения

Существенная перестройка кровообращения после рождения ребенка обусловлена заменой плацентарного газообмена на легочный. Исчезает плацентарное кровообращение и устанавливается легочное. Перевязка пупочной вены приводит к повышению общего периферического сосудистого сопротивления из-за исключения из кровообращения детского места с низким сопротивлением. Венозный проток закрывается в связи с прекращением возврата крови из плаценты.

С началом дыхания легкие вовлекаются в кровообращение. При этом падают легочно-сосудистое сопротивление и давление, увеличивается легочный кровоток. В связи с увеличением притока крови из легочных вен в левое предсердие давление в нем становится выше, чем в правом. Давление в правом предсердии снижается, так как закрывается венозный проток. Клапан овального окна закрывается. В связи с повышением насыщения артериальной крови кислородом наступает сначала функциональное закрытие артериального протока, а затем и его облитерация. Снижение общего легочного сопротивления и закрытие артериального протока — два важнейших события, которые коренным образом влияют на гемодинамику, клинику, естественное течение ВПС и саму возможность внеутробной жизни.

Легочно-сосудистое сопротивление (ЛСС)

Легочно-сосудистое сопротивление плода равно общепериферическому в связи с наличием большого количества гладкомышечных клеток в стенке легочных артериол и альвеолярной гипоксии нерасправленных легких. Сразу после рождения ЛСС снижается с первым вдохом благодаря расправлению легких, резорбции интерстициальной жидкости и расслаблению гладкой мускулатуры сосудов легких в ответ на повышение альвеолярного парциального напряжения кислорода (pO_2), а также вследствие воздействия ряда вазоактивных веществ, проявляющих себя после рождения ребенка. В течение последующих 6–8 нед происходит дальнейшее снижение ЛСС и давления в легочной артерии. Оно обусловлено истончением медиального слоя артериол легких. Процесс снижения ЛСС продолжается до 2 лет в связи с постепенным увеличением количества альвеол и питающих их сосудов.

Механизмы регуляции легочного кровотока и факторы, влияющие на ЛСС, хорошо изучены в последние годы. Как уже отмечалось, в регуляции легочного кровотока в переходный период принимают участие кислород и взаимодействующие с ним вазоактивные вещества, такие, как брадикинин и эндотелиальный релаксирующий фактор. Вазоактивные вещества продуцируются главным образом рецепторно опосредованной активацией эндотелия легочных сосудов. В механизме регуляции тонуса легочных сосудов играет роль также взаимодействие кислорода с эйкозаноидами (простагландины, тромбоксан, лейкотриены), продуктами метаболизма арахидоновой кислоты.

Кислород, двуокись углерода, pH. Снижение pO_2 существенно увеличивает ЛСС у новорожденных. Физиологически низкое насыщение артериальной крови плода частично ответственно за вазоконстрикцию и повышенное сопротивление легочных сосудов, характерное для фетального кровообращения. После рождения кислород оказывает прямое сосудорасширяющее действие или опосредованное — через выделение и активизацию вазоактивных веществ. При гипоксемии сопротивление повышено не только из-за отсутствия прямого воздействия кислорода на эндотелий, но и вследствие ацидоза и снижения pH. Гипо- или гиперкарбия сами по себе вазоактивным действием не обладают.

Вазоактивные вещества. Существует множество вазоактивных веществ, воздействующих на легочное кровообращение. Их точная физиологическая роль пока не известна.

Эйкозаноиды. Простагландины и лейкотриены оказывают противоположное действие на переходное кровообращение в перинатальном периоде, скорее всего, опосредованное. Экзогенные простогландины (ПГЕ2) и простациклин (ПГИ2) являются легочными вазодилататорами. Механическое растяжение легких после рождения стимулирует продукцию ПГИ2 эндотелием легочных сосудов с одновременным снижением ЛСС вне зависимости от содержания кислорода во вдыхаемой смеси. Кроме механического фактора продукцию ПГИ2 после рождения индуцируют гистамин, ангиотензин II, брадикинин, катехоламины, тиреоидный гормон, эстрадиол, фактор, активирующий тромбоциты, лейкотриены, АТФ.

Брадикинин является мощным вазоактивным

пептидом, проявляющим свое сосудорасширяющее действие в перинатальном периоде. Он выделяется легкими, как только начинается оксигенация, и, как указывалось выше, индуцирует продукцию ПГИ2. Считается, что вклад брадикинина в вазодилатацию составляет 35%, остальной вносит эндотелиальный релаксирующий фактор.

Лейкотриены принимают участие в гипоксической вазоконстрикции легочных сосудов у взрослых и новорожденных, а также играют важную роль в поддержании высокого сопротивления легочных сосудов у плода.

Релаксирующие факторы эндотелиального происхождения. Ранее считалось, что фармакологические или физиологические вазоактивные вещества непосредственно воздействуют на гладкую мускулатуру сосудов. Теперь стало известно, что их эффект проявляется через вторичные вещества, выделяемые эндотелием. Одним из них является так называемый эндотелиальный релаксирующий фактор, который в 1987 г. идентифицирован как оксид азота — NO. В частности, ацетилхолин расширяет легочные сосуды, через мускариновые (М2) рецепторы стимулируя синтез NO эндотелием. Выработка NO стимулируется множеством рецепторзависимых веществ, включая брадикинин (В2-рецепторы), ангиотензин II, аргинин, вазопрессин, катехоламины, гистамин, а также АТФ-зависимый опосредованный через K^+-канал механизм. При этом стимулируется NO-синтаза, которая продуцирует NO из его предшественника L-аргинина. Оксид азота диффундирует из эндотелия в подлежащую гладкомышечную клетку сосуда и вызывает релаксацию через активацию гуанилатциклазы и увеличение внутриклеточного циклического гуанозинмонофосфата (цГМФ). Оксид азота является специфическим легочным вазодилататором, практически не оказывающим влияние на сопротивление периферических сосудов. Он обладает уникальной способностью связываться с гемоглобином после прохождения через гладкомышечный и эндотелиальный барьер в легочно-сосудистое русло. Когда он достигает системных сосудов, становится неактивным.

Таким образом, регуляция перинатального легочного кровообращения основана на балансе между факторами, обладающими сосудосуживающим эффектом у плода (лейкотриены, низкое содержание кислорода, тромбоксан, серотонин, ангиотензин II и др.), и факторами, вызывающими вазодилатацию при переходе на вентиляцию (простагландины, брадикинин, ацетилхолин, эндотелиальный релаксирующий фактор и др.). Резкое увеличение легочного кровотока после рождения обусловлено смещением этого баланса в сторону активной легочной вазодилатации. После неонатального периода тонус легочных сосудов в значительной степени определяется альвеолярным кислородом, значением pH, степенью альвеолярного растяжения, некоторыми вазоактивными аминами (гистамин), NO, эндотелином-I и метаболитами арахидоновой кислоты.

Многие состояния в неонатальном периоде могут препятствовать нормальному развитию (т.е. утончению) артериол легких, в результате чего давление в легочной артерии и ЛСС остаются высокими. При ВПС, сопровождающихся увеличением легочного кровотока, давление в легочной артерии не снижается, что приводит к задержке нормального созревания легочных сосудов и увеличению ЛСС. Причинами этого являются:

- реактивная гипертрофия гладкой мускулатуры сосудов, суживающая просвет артериол;
- угнетение процесса васкуляризации (арборизации), сопровождающееся снижением количества резистивных сосудов.

Легочно-сосудистое сопротивление может быть повышенным также при пороках с уменьшенным легочным кровотоком, так как нормальная арборизация задерживается вследствие малого объема крови, протекающей через развивающееся сосудистое русло. Таким образом, повышенный и сниженный легочный кровоток угнетают созревание легочных сосудов.

Реактивность незрелого легочного сосудистого русла резко выражена. Например, у новорожденных с ДМЖП, находящихся в высокогорной местности, могут отсутствовать признаки застойной сердечной недостаточности. При перемещении такого ребенка в местность, которая находится на уровне моря, может развиться сердечная недостаточность. Это объясняется тем, что в условиях высокогорья ЛСС снижается позже, чем у новорожденных, находящихся в низине.

Застойная сердечная недостаточность не развивается у недоношенных детей, так как у них левоправый сброс крови через ДМЖП невелик по причине высокого ЛСС, которое не снижается из-за респираторного дистресс-синдрома. Другой причиной высокого ЛСС у таких детей является ацидоз. Он часто встречается у недоношенных детей в период новорожденности. Повышение pO_2 способствует расширению легочных сосудов, в результате чего улучшается состояние гиалиновых мембран. Данное обстоятельство служит причиной развития застойной сердечной недостаточности.

У новорожденных с большим ДМЖП высокое давление из левого желудочка передается в легочную артерию, поэтому ЛСС у них не снижается до 6–8-недельного возраста или даже позже. При небольшом межжелудочковом дефекте ЛСС снижается так же, как обычно, поскольку в данной ситуации нет прямой передачи давления из левого желудочка в легочную артерию.

Закрытие артериального протока

В период внутриутробного развития плода артериальный проток обеспечивает анатомическое и физиологическое сообщение легочной артерии с верхней частью нисходящей аорты. Большая часть крови из правого желудочка плода направляется через ОАП в нисходящую аорту, и только 8% крови из легочного ствола попадает в сосуды легких. Таким образом, кровообращение плода характеризуется право-левым сбросом крови через боталлов проток. Его проходимость во внутриутробный период развития плода обеспечивается циркулирующими в крови ребенка простагландинами, продуцируемыми плацентой, сосудами пуповины и стенкой самого протока. После рождения ребенка начинается двухэтапный процесс закрытия этого протока, обусловленный повышением оксигенации артериальной крови (за счет газообмена в легких) и снижением концентрации простагландинов.

Первый этап закрытия протока, так называемое функциональное закрытие, происходит в результате сокращения мышечного слоя стенки протока и стимулируется повышением pO_2 в артериальной крови новорожденного с одновременным снижением концентрации простагландинов. Обычно это происходит в течение нескольких часов после рождения и длится около 15–48 ч. Закрытие ОАП начинается со стороны его легочного конца и распространяется далее в сторону его аортального конца. У большинства здоровых новорожденных функциональное закрытие ОАП наступает между 2-м и 4-м днем жизни.

Второй этап — анатомическое закрытие — продолжается на 2-й неделе жизни ребенка за счет дегенеративных изменений эндотелия и субинтимальных слоев протока. Одновременно происходит тромбирование крови внутри протока и фиброз стенки сосуда, вплоть до полной его облитерации. Данный процесс продолжается в течение 2–3 нед и заканчивается на 8-й неделе жизни ребенка (необратимое закрытие). У взрослого человека на месте облитерированного протока имеется связка (артериальная связка).

Важными факторами, влияющим на закрытие ОАП, являются уровни ПГЕ2 и кислорода крови, а также созревание новорожденного. На сокращение стенки ОАП воздействуют также ацетилхолин и брадикинин, стимулируя их закрытие.

Кислород. Повышение насыщения артериальной крови кислородом стимулирует сокращение гладкой мускулатуры стенок ОАП, которое приводит к его закрытию. Чувствительность гладкой мускулатуры протока зависит от срока, в который произошло рождение. Так, у недоношенных новорожденных она менее чувствительна к кислороду, чем у родившихся в срок. Ее нельзя связывать с недоразвитием гладкомышечного слоя стенки протока, так как она хорошо сокращается под воздействием ацетилхолина.

Простогландин Е. Следует перечислить клинические ситуации, которые демонстрируют, что простогландины серии Е играют существенную роль в предотвращении закрытия ОАП у плода. Снижение уровня ПГЕ2 после рождения способствует сокращению сосудистой стенки ОАП. Это снижение обусловлено прекращением функции плаценты, где он вырабатывается, а также увеличением легочного кровотока (часть ПГЕ1 метаболизируется в легких).

Суживающее действие индометацина и расширяющее — ПГЕ2, ПГИ2 в большей степени проявляется у недоношенних детей, чем у родившихся в срок. Предотвратить закрытие ОАП возможно путем внутривенного вливания ПГЕ2 у новорожденных с дуктусзависимыми врожденными пороками сердца.

Индометацин как ингибитор синтетазы простогландина эффективен для закрытия ОАП у недоношенных детей. Употребление матерью большого количества аспирина, который также является ингибитором синтетазы простогландинов, может оказывать вредное воздействие на плод. Это проявляется сужением или закрытием ОАП во внутриутробный период развития плода, что сказывается на возникновении легочной гипертензии новорожденных. Установлено, что причиной легочной гипертензии новорожденных или сохранения синдрома внутриутробного кровообращения может являться преждевременное закрытие ОАП.

Уменьшение артериального pO_2 и повышение концентрации ПГЕ2. Перед истинным анатомическим закрытием ОАП функционально закрытый проток может быть открыт путем уменьшения артериального pO_2 или увеличения концентрации ПГЕ2. Это случается при асфиксии или при различных заболеваниях легочной ткани. Открытый артериальный проток поздно закрывается у новорожденных, проживающих в условиях высокогорья. Наиболее часто ОАП встречается у детей, проживающих в горах.

Чувствительность легочных сосудов и ОАП к

различным стимуляторам противоположна. В результате гипоксии и ацидоза проток расширяется, а артериолы легких суживаются. Кислород, наоборот, расширяет легочные артерии и оказывает суживающее действие на проток. Стимуляция α–адренергических рецепторов (адреналин, норадреналин) приводит к сужению легочных артерий, а стимуляция β-адренергических рецепторов, *n.vagus* и брадикинин вызывают их дилатацию.

НЕДОНОШЕННЫЕ НОВОРОЖДЕННЫЕ

Существуют две основные проблемы, с которыми приходится сталкиваться у недоношенных детей. Они касаются снижения ЛСС и чувствительности ОАП к кислороду.

У недоношенных новорожденных детей ОАП чаще всего остается открытым в связи с недоразвитием гладкой мускулатуры, из-за чего стенка его остается мало чувствительной к кислороду. Кроме того, у недоношенных младенцев остается высокий уровень содержания ПГЕ2 (что связано с повышенной продукцией или с недостаточной его деградацией в легких).

У недоношенных младенцев не так развит гладкомышечный слой сосудов легких, как у детей, родившихся в срок. Следовательно, у них наблюдается более быстрое снижение ЛСС по сравнению с доношенными детьми. Это является причиной более раннего появления большого лево-правого сброса крови при ДМЖП и застойной сердечной недостаточности.

Особенности миокарда новорожденного

Для плода и новорожденного свойственна незрелость структуры, функции и иннервации сердца. Незрелостью миокарда новорожденного, особенностью его реакции на нагрузку, потерю объема циркулирующей крови и медикаментозные воздействия объясняются механизмы и пределы адаптации сердца к гемодинамическим нарушениям, связанным с ВПС. Особенность морфологии и функции миокарда новорожденного должна быть учтена при осуществлении поддерживающей терапии на этапах лечения ВПС.

Морфогенез. К моменту рождения масса обоих желудочков приблизительно равна. Если ЛСС снижается нормально, к 4-месячному возрасту масса левого желудочка в 2 раза превышает массу правого.

У плода и новорожденного сердце растет главным образом за счет увеличения числа миоцитов (гиперплазия). Гиперпластическая фаза роста миокарда продолжается в течение 3–6 мес после рождения и характеризуется митотической активностью и дифференциацией кардиомиоцитов. После ее завершения миоциты сохраняют способность к репликации ДНК. Так, у новорожденного все миокардиальные клетки одноядерные. У 25% взрослых около 25% кардиомиоцитов имеют два ядра. Многоядерность учащается с возрастом, особенно при патологической гипертрофии, и обусловлена несколькими процессами — слиянием одноядерных клеток, амитотическим делением ядра или митотическим делением ядер без цитоплазматического разделения (кариокинез без цитокинеза). После прекращения митотической активности миоцитов продолжается гиперплазия немышечных компонентов сердца. Дальнейший рост сократительных элементов происходит только за счет гипертрофии — утолщения и удлинения уже существующих миоцитов. Их объем может увеличиться в 30–40 раз во время постнатального роста и созревания.

Параллельно гиперплазии и физиологической гипертрофии происходит коронарный ангиогенез. Капиллярная сеть пролиферирует пропорционально росту мышечной массы при сохранении постоянства межкапиллярного пространства.

Незрелый миокард в сравнении со взрослым относительно нерастяжим из-за преобладания неэластической ткани и относительного дефицита сократительной массы.

Фетальные и зрелые саркомеры имеют эквивалентную длину, однако отличаются множеством ультраструктурных различий. Диаметр фетальных клеток меньше, они менее организованны. Доля несокращающейся массы (ядра, митохондрии и поверхностные мембраны) в миофибриллах сердца плода больше, чем у взрослых (70% и 40% соответственно).

Функция. Постнатальное развитие сердца определяется гемодинамическими факторами. Увеличение сопротивления системных сосудов и снижение ЛСС отражается на миокардиальной массе желудочков. Постнатальное развитие правого желудочка определяется только объемной нагрузкой, в то время как на рост левого желудочка влияет нагрузка объемом и давлением. С переходом ко внеутробной жизни потребление кислорода организмом увеличивается более чем в 2 раза. Соответственно этому должен возрасти сердечный выброс, несмотря на незрелость сердца. У новорожденного все детерминанты сердечного выброса несовершенны.

Реакция сердца на преднагрузку определяется его жесткостью, снижением податливости. Восходящая часть кривой Франка–Старлинга короткая и крутая, а переход в плато происходит при значительно меньшем давлении наполнения (5–7 мм рт.ст.), чем в сердце взрослого. Небольшое наполнение желудочка сопряжено с непропорциональным напряжением его стенки. При меньшем объеме диастолического наполнения достигается верхняя точка кривой Франка—Старлинга, т.е. точка, при которой достигнут максимальный ударный объем. Дальнейшее увеличение преднагрузки приводит к циркуляторному застою. Ввиду того что объемная нагрузка на левый желудочек после рождения существенно увеличивается в связи с возросшим легочно-венозным возвратом, сердце новорожденного работает почти на верхнем пределе механизма Франка—Старлинга, с минимальным диастолическим резервом. С практической точки зрения важно иметь в виду, что, поскольку для поддержания выброса требуется более высокое давление диастолического растяжения, при острой потере внутрисосудистого объема ударный выброс резко снижается.

Постнагрузка левого желудочка (wall stress) у новорожденных увеличивается в связи с постнатальным физиологическим возрастанием сопротивления периферических сосудов, увеличением диаметра левого желудочка, а также из-за относительно высокой концентрацией гемоглобина (вязкости крови). Желудочки плода и новорожденного чувствительны к постнагрузке и хуже, чем у взрослого, преодолевают дополнительную нагрузку. Как показано на экспериментальной модели, степень и скорость укорочения мышечного волокна в ответ на нагрузку уменьшаются у новорожденного более значительно, чем у взрослого. В интактном сердце увеличение артериального давления существенно снижает сердечный выброс.

Вследствие структурных различий миокард новорожденного не может генерировать ту же силу сокращения, что и зрелый миокард. Тем не менее у новорожденного в первые дни и недели жизни сердце сокращается мощнее, чем у взрослого. Это повышение постнатального инотропного статуса, которое возникает внезапно, связано с физиологическими событиями при рождении. Одним из механизмов усиления постнатальной миокардиальной сократимости и сердечного выброса является острое повышение уровня β-адренергической стимуляции, происходящей в условиях гиперчувствительности незрелого миокарда к норадреналину. При этом одновременно снижается резерв сократимости, так как он исчерпан адренергической стимуляцией. В указанные выше сроки уровень стимуляции снижается и одновременно возрастает резерв сократимости. Вторым фактором, стимулирующим постнатальное увеличение сердечного выброса, является вызванное тиреоидным гормоном изменение изоформы миозина. Концентрация тиреоидного гормона повышается в крови за 1—2 нед до рождения.

Частота ритма для новорожденных является ведущим механизмом регуляции сердечного выброса. Увеличение частоты сопровождается некоторым положительным инотропным действием. Ввиду высокой ЧСС в покое резерв повышения сердечного выброса путем учащения ритма у новорожденных ограничен. Относительная брадикардия в условиях сниженного резерва Франка—Старлинга приводит к значительному падению сердечного выброса.

Для сердца новорожденного характерна бивентрикулярная реакция на кардиодепрессивные факторы, поскольку желудочки в этот период имеют приблизительного одинаковый размер. Нарушение функции одного из них приводит к содружественному ответу другого, так как дилатация и смещение перегородки снижают ударный объем другого желудочка.

Автономная иннервация при рождении не сбалансирована. Парасимпатическая нервная система почти полностью функциональна, симпатическая нервная система недоразвита, о чем свидетельствует гиперчувствительность миокарда к норадреналину, обусловленная увеличением количества β-рецепторов. Несбалансированность иннервации является причиной высокого вагусного тонуса сердца новорожденного. Симпатическая стимуляция сердца больше зависит от циркулирующих катехоламинов, чем от иннервации.

Обобщая приведенные данные об особенностях функции незрелого миокарда, целесообразно выделить главные из них. Адаптация к внеутробной жизни характеризуется увеличением преднагрузки, постнагрузки, частоты ритма и сократимости. Таким образом, сердце новорожденного уже в состоянии покоя работает близко к пределу его мощности, поэтому у него недостаточно резерва, чтобы справиться с дополнительной острой пост- и (или) преднагрузкой, и оно может быть очень уязвимым к увеличенным метаболическим потребностям или даже небольшому снижению сократимости. Сердечный выброс в первые часы и дни после рождения тесно связан с массой тела. Миокард новорожденных хуже реагирует на экзогенные катехоламины, вводимые при недостаточности левого желудочка. Сердечный выброс увеличивается скорее за счет увеличения ЧСС, чем за счет увеличения сократимости. Дополнительная пред- и постнагрузка, вызванная ВПС (шунт слева направо, обструкция выводного тракта левого желудочка), чрезмерной водной нагрузкой, использованием фармакологических средств (вазоконстрикторов, миокардиальных депрессантов, анестетиков) или другими воздействиями (холодовой вазоконстрикцией, кровопотерей, недовосполнением потерь жидкости), плохо переносятся незрелым миокардом новорожденного и младенца.

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ

Гипоксия. У новорожденных острая умеренная гипоксия увеличивает сердечный выброс, если отсутствует метаболический ацидоз. Но при наличии ацидоза сердечный выброс снижается. Хотя при гипоксии ЧСС увеличивается, острая тяжелая гипоксия вызывает брадикардию. Сократимость миокарда при гипоксии снижается, увеличиваются внутрисосудистый объем крови, ЛСС и мозговой кровоток. При гипоксии может восстановиться проходимость функционально закрывшегося артериального протока с право-левым шунтированием.

Ишемия. Сердце новорожденного отвечает на ишемию быстрым, пропорциональным снижением механической функции, чтобы сохранить критические запасы энергии и предотвратить необратимое повреждение миокарда. Это свойство миокарда становиться бездействующим, подобно такому же у взрослых, характеризуется повышенным извлечением кислорода, уменьшением потребления кислорода миокардом, снижением окисления глюкозы, образования и выхода лактата и сохранением АТФ на уровне 76 % контрольного. У новорожденных гликолитическая способность и содержание гликогена выше, чем в сердцах взрослых. Лактатдегидрогеназа в миокарде новорожденных ускоряет преобразование пирувата в лактат, генерируя никотинамидадениндинуклеотид (НАД) для гликолитического метаболического пути.

Ацидоз. Дыхательный и метаболический ацидоз у новорожденных вызывает меньшее угнетение сократимости, чем у взрослых. Большая устойчивость миокарда новорожденных обусловлена меньшими изменениями внутриклеточного pH во время ацидоза, поскольку внутриклеточное содержание кальция в миокарде новорожденных и взрослых во время ацидоза увеличивается в одинаковой степени. В незрелом миокарде внутриклеточная буферная емкость больше. Чувствительность сократительных белков и миофибриллярной АТФ-азной активности к ацидозу у новорожденных ниже, чем у взрослых.

Дыхательный ацидоз вызывает меньшее снижение внутриклеточного pH и сократимости миокарда желудочка новорожденных, чем у взрослых. Подобный эффект наблюдается и при метаболическом ацидозе.

Миокард в условиях хронической нагрузки. Миокард новорожденных и младенцев отвечает на нагрузку гиперплазией и гипертрофией кардиомиоцитов соответственно нормальному постнатальному развитию. Хроническая нагрузка стимулирует синтез ДНК и митоз. В отличие от сердца грудных детей нагрузка на взрослое сердце индуцирует гипертрофию уже существующих миоцитов. С возрастом механизм развития гипертрофии ослабевает вследствие снижения способности синтеза белков.

У взрослых гипертрофия, вызванная перегрузкой давлением, обычно сопровождается снижением коронарного резерва, что может привести к ишемии миокарда во время острой нагрузки. Коронарный резерв представляет собой разницу между максимальным кровотоком при дилатации коронарных артерий в ответ на нагрузку и кровотоком в покое. Коронарный кровоток может увеличиться путем вовлечения резервного сосудистого русла или снижения регионарного сосудистого сопротивления. В незрелом миокарде, даже в условиях рабочей гипертрофии, коронарный резерв не снижен вследствие одновременного роста микрососудистой сети. Когда возрастной ангиогенез прекращается, гипертрофия кардиомиоцитов увеличивает межкапиллярное пространство и количество капилляров на единицу массы миокарда (плотность) уменьшается.

Уменьшение коронарного резерва в гипертрофированном желудочке обусловлено не только снижением плотности капилляров, но и неадекватным калибром больших коронарных артерий, сужением их устий, сдавлением интрамуральных артерий окружающим миокардом.

В свете изложенного становится очевидным, что коррекция ВПС в период ранней гиперпластической фазы развития сердца (до 6-месячного возраста) предпочтительна, так как предупреждает функциональные нарушения миокардиального генеза и электрическую нестабильность миокарда в отдаленные сроки после операции.

НЕКОТОРЫЕ ОСОБЕННОСТИ ОРГАНИЗМА НОВОРОЖДЕННЫХ

По сравнению со старшими детьми у новорожденных запасы углеводов и жира меньше. На физиологическое напряжение органов и систем они реагируют значительными изменениями содержания глюкозы в крови, pH, температуры. Более высокий уровень метаболизма у новорожденных обусловливает быстрое возникновение гипоксемии при остановке дыхания. Незрелость печени и почек приводит к нарушениям метаболизма лекарственных препаратов и снижению синтетической функции печени. Содержание воды в организме новорожденных относительно выше, чем у старших детей, а капиллярная система легко пропускает жидкость в интерстициальное пространство. Это особенно характерно для легких новорожденных, где сосудистая сеть в покое почти полностью раскрыта, а лимфатический возврат может быть неадекватен увеличенному легочному кровотоку.

У новорожденных даже при прогрессирующем шоке уровень артериального давления остается достаточно высоким, что создает ложное впечатление безопасности. Системное артериальное давление — недостоверный показатель адекватности преднагрузки и доставки кислорода. Кроме того, для новорожденных характерна крайне выраженная стрессорная реакция на искусственное кровообращение.

Кривая диссоциации оксигемоглобина у новорожденных отличается от таковой у взрослых. Связь между pO_2 и количеством связанного с гемоглобином кислорода, а также связь pO_2 с количеством растворенного кислорода в плазме различны. Для гемоглобина эта связь имеет S-образный, а для плазмы — линейный характер. Коэффициент растворимости кислорода в плазме равен 0,003 мл/100 мл при pO_2 1 мм рт.ст. и температуре 37 °C (0,3 мл кислорода/100 мл плазмы при pO_2 100 мм рт.ст.).

Количество кислорода, которое связывается с гемоглобином в зависимости от pO_2, выражается кривой диссоциации оксигемоглобина и зависит от нескольких факторов (рис. 2). К ним относятся pH, pCO_2, температура, концентрация 2,3-дифосфоглицерата (2,3-ДФГ), аденозинтрифосфата (АТФ) и характер гемоглобина (фетальный, нормальный взрослый или патологический взрослый — гемоглобин S). Эти изменения сродства кислорода с гемоглобином изменяют форму и положение кривой диссоциации гемоглобина. При смещении кривой диссоциации влево имеется большее сродство кислорода с гемоглобином, при смещении вправо — меньшее сродство. Эталоном смещения кривой принята точка (P50), при которой 50% гемоглобина насыщены кислородом. P50 у взрослых в среднем составляет 27 мм рт.ст., у плода и новорожденного — 22 мм рт.ст. Кривая диссоциации фетального гемоглобина смещена влево из-за меньшего сродства с 2,3-ДФГ и меньшей его концентрации в крови. Высокое сродство фетального гемоглобина к кислороду облегчает экстракцию кислорода из материнского кровообращения, но освобождение кислорода в тканях плода менее интенсивное, чем у взрослого («скупой» гемоглобин). Уровень 2,3-ДФГ в эритроцитах возрастает при хронической гипоксии. При увеличении концентрации восстановленного гемоглобина в эритроцитах возрастают гликолиз и продукция внутриклеточного 2,3-ДФГ. Последний усиливает свойство гемоглобина освобождать кислород.

У новорожденных сродство гемоглобина с кислородом выше, чем у взрослых, так как три четверти гемоглобина крови являются фетальными. Кривая диссоциации постепенно смещается вправо, достигая формы взрослого к 4–6-месячному возрасту. Это смещение коррелирует с возрастанием концентрации 2,3-ДФГ.

Снижение концентрации ионов водорода (повышение pH), pCO_2, температуры, 2,3-ДФГ, АТФ смещает кривую влево (кривая А). Повышение этих параметров смещает кривую вправо (кривая С). Смещение кривой диссоциации вправо является одним из компенсаторных механизмов на высокогорье, при цианозе, анемии, возникающими в результате увеличения концентрации 2,3-ДФГ в эритроцитах. При хранении крови более 1 нед содержание 2,3-ДФГ снижается, вследствие чего донорский гемоглобин теряет способность адекватно отдавать кислород в течение 6–24 ч после трансфузии.

Несовершенство практически всех физиологических механизмов новорожденного диктует необходимость максимального внимания и профессионализма при проведении интенсивной терапии. Наряду с большей лабильностью новорожденных по сравнению со старшими детьми, есть доказательства стойкости детей этой возрастной группы к метаболическим или ишемическим повреждениям. Хорошо известна толерантность новорожденных к гипоксии и пластичность нервной системы. У новорожденных с "синими" пороками сердца нередко наблюдаются глубокий метаболический ацидоз и шок, но они во многих случаях эффективно поддаются коррекции и терапии с последующей стабилизацией состояния, достаточной для выполнения операции.

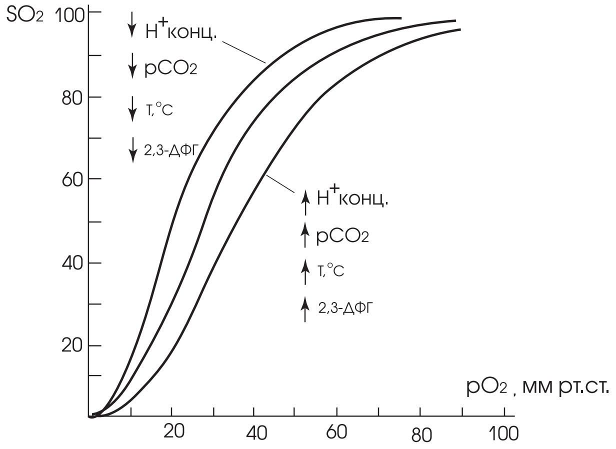


Рис. 2. Кривая диссоциации оксигемоглобина

Глава 4

ЧАСТОТА И ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Рождаемость детей с ВПС, по данным разных статистических исследований, варьирует и в среднем равна 1%. В структуре врожденных аномалий развития они занимают 1-е место и составляют 25%. Достоверность данных о частоте случаев зависит в основном от точности диагноза, полноты учета и возраста больных. Если учесть случаи внутриутробной смерти плода или ранние выкидыши, частота ВПС увеличивается до 7% (рис. 1).

Таким образом, на частоту регистрации ВПС оказывают влияние клинические проявления порока и тяжесть течения. Согласно статистике МЗ Украины, удельный вес грудных младенцев с ВПС (до 1 года) среди впервые зарегистрированных в 2000 г. составлял 40%. Заболеваемость в возрасте до 14 лет включительно равна 6732, распространенность — 40 325. Удельный вес ВПС среди всех зарегистрированных причин смерти в детском возрасте составил 14,2%. Ни клинические, ни даже патологоанатомические данные не являются абсолютно достоверными в силу объективных и субъективных причин.

Последняя Международная номенклатура врожденных пороков сердца, принятая съездом Европейского общества кардиоторакальных хирургов в сентябре 1999 г., включает 150 нозологических единиц, хотя в хирургическую эру описано, включая редкие и казуистические аномалии, около 200 пороков. Наиболее частым пороком является ДМЖП (около 25%). Далее следуют дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), коарктация аорты, ТМА, открытый артериальный проток (ОАП), тетрада Фалло, стеноз или атрезия легочной артерии (7–9%). Остальные пороки встречаются с частотой от десятых долей процента до 5–6%.

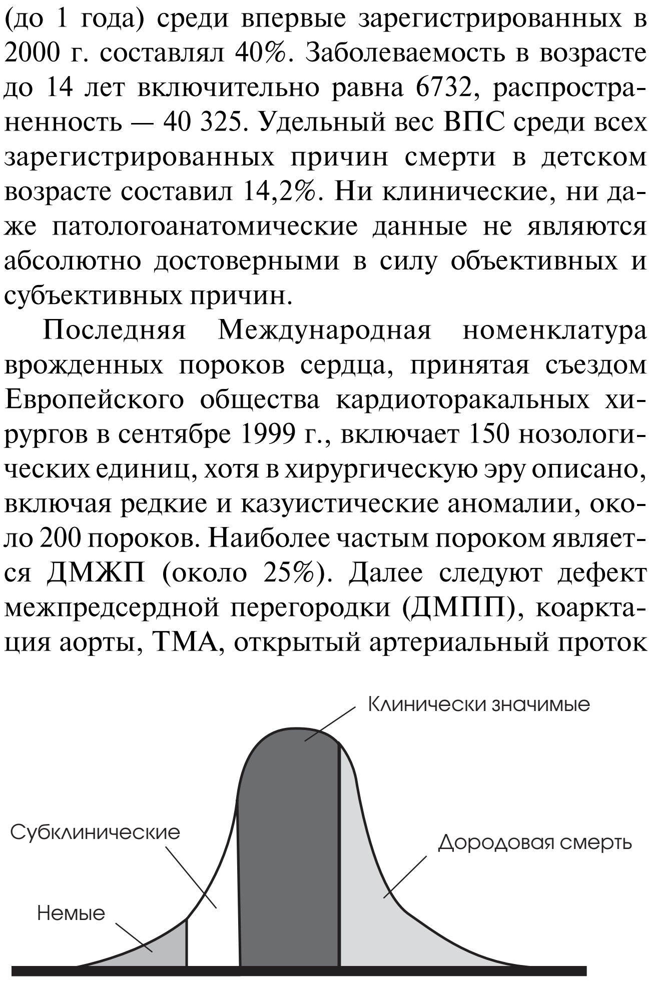


Рис. 1. Нормальное распределение ВПС по тяжести

Структура ВПС меняется с возрастом. Это обусловлено яркой манифестацией клинических проявлений и высокой естественной смертностью в начальный период жизни. Среди контингентов, находящихся в роддомах и неонатологических отделениях в возрасте до 6 дней, чаще всего обнаруживаются ТМА (19%), синдром гипоплазии левых отделов сердца (14%) и тетрада Фалло (9%). В возрасте 7–13 дней наиболее частыми пороками становятся коарктация аорты (16%) и ДМЖП (14%). Синдром гипоплазии левого сердца и полная транспозиция магистральных артерий (d-ТМА) составляют соответственно 8% и 7%. В возрасте 14–28 дней наиболее частыми остаются ДМЖП и коарктация аорты (16% и 12%), тетрада Фалло и d-ТМА присутствуют с той же частотой (7%), а синдром гипоплазии левого сердца исчезает из статистик.

Смертность к годовалому возрасту варьирует, по данным разных авторов, от 40 до 80%. Широкий диапазон объясняется условиями проведения статистического анализа, характером контингента и ограниченными возможностями раннего диагноза у больных с так называемыми малыми пороками. Ясно, что в отделениях интенсивной терапии летальность максимальная, а среди находящихся на амбулаторном учете — незначительная. Считается, что реальный показатель смертности от ВПС на первом году жизни составляет приблизительно 40%. Половина из этих детей умирают в период новорожденности. Выжившие больные с тяжелыми пороками в основном становятся неоперабельными в результате развития таких осложнений, как легочная гипертензия, поражение ЦНС, септический эндокардит, или в определенном проценте случаев не подлежат хирургическому лечению из-за невыраженности порока.

Подавляющему большинству больных с ВПС может быть оказана радикальная или паллиативная хирургическая помощь. Сроки этой помощи зависят от тяжести естественного течения порока. В зависимости от стояния и прогноза можно выделить 5 групп больных.

1. Состояние больных критическое. Естественная смертность на первом году жизни — 70–90%. Эту группу в основном составляют дуктусзависимые пороки, так как продолжительность жизни определяется персистированием боталлова протока, который может закрыться в любой момент. При этих пороках ток крови через артериальный проток обеспечивает легочный или системный кровоток, а также перемешивание венозной и артериальной крови для поддержания необходимого уровня оксигенации крови ребенка.

Считается, что боталлозависимые пороки составляют около 20% всех ВПС и 50% пороков, требующих вмешательства в первые недели жизни.

До середины 70-х годов большинство новорожденных с данными пороками погибали в момент физиологического закрытия ОАП, чаще всего еще до проведения кардиологической диагностики. Внедрение ПГЕ1 в целях поддержания проходимости ОАП значительно увеличило шансы на спасение жизни этой категории детей.

Наличие боталлозависимого порока сердца является непосредственной угрозой жизни ребенка, поэтому первичную диагностику и начало лечения необходимо проводить в максимально сжатые сроки, по возможности еще во время пребывания ребенка в отделении новорожденных.

Пороки с дуктусзависимым легочным кровотоком

- Критическое сужение или атрезия легочной артерии без межпредсердного дефекта.
- Тетрада Фалло с критическим сужением или атрезией легочной артерии.
- Атрезия трехстворчатого клапана с критическим сужением легочной артерии.
- Другие комбинированные пороки сердца, сочетанные с сужением лёгочной артерии.
- Тяжелая форма аномалии Эбштейна новорожденного («функциональная непроходимость» лёгочной артерии).

Пороки с дуктусзависимым системным кровотоком

- Синдром гипоплазии левых отделов сердца.
- Перерыв дуги аорты.
- Критическая коарктация аорты.
- Критический аортальный стеноз.

Пороки с дуктусзависимым смешиванием крови

- Транспозиция магистральных артерий.
- Некоторые сочетанные пороки (мальпозиция сосудов).

При пороках с дуктусзависимым лёгочным кровотоком отсутствует непосредственное сообщение между легочной артерией и правым желудочком и лёгочный кровоток осуществляется за счет лево-правого шунта крови через ОАП.

При пороках с дуктусзависимым системным кровотоком имеет место снижение системного кровотока, связанное с наличием препятствия оттоку крови из левого желудочка, и системный кровоток обеспечивается за счет право-левого сброса крови через ОАП.

При пороках с дуктусзависимым смешиванием крови легочный и системный кровоток независимы друг от друга. ОАП является единственным местом смешивания артериальной и венозной крови, что обеспечивает поддержание допустимого уровня артериальной сатурации.

После закрытии протока прекращается кровообращение в малом или большом круге и ребенок быстро умирает вследствие артериальной гипоксемии и/или тяжелого метаболического ацидоза. Хирургическое вмешательство должно быть выполнено по ургентным показаниям в первые часы и дни внеутробной жизни.

2. Тяжелое состояние, быстрое развитие неоперабельности. Смертность в возрасте до 1 года — 40–50%. Причиной смерти в зависимости от характера порока является гипоксия или сердечная недостаточность. Неоперабельность обусловлена быстрым развитием необратимых изменений в легочных сосудах, особенно у детей, у которых гиперволемическая сердечная недостаточность сочетается с артериальной гипоксемией. К этой группе пороков относятся АВСД, ТМА, коарктация аорты, ОАС, атрезия трехстворчатого клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), стеноз аорты, отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка, единственный желудочек сердца. Оперативные вмешательства предпринимаются по неотложным показаниям в сроки от 2 нед до 6 мес.

3. Состояние средней тяжести. В младенческом возрасте смертность колеблется от 25 до 40%. К данной когорте относятся многие из перечисленных в предыдущей группе аномалий в более легкой анатомической форме и с относительно благоприятным течением, а также больные с «белой» тетрадой Фалло, изолированным легочным стенозом, болезнями миокарда. Показания к операциям не являются срочными, поэтому операции могут быть выполнены в плановом порядке после полугодовалого возраста. Более ранние вмешательства целесообразно осуществлять в центрах, способных производить безопасные операции в первые месяцы жизни.

4. Относительно благоприятное течение. Риск смерти на первом году жизни не превышает 10% у больных с ДМЖП средних и малых размеров, ДМПП, небольшим ОАП, митральной недостаточностью и другими малыми пороками. Хирургическое лечение показано в пределах детского возраста, так как со временем возникают осложнения вторичного характера: ревматизм, эндокардит, кардиосклероз, аритмии, сердечная недостаточность и др., приводящие к инвалидизации в 3–4-й декаде жизни и сокращающие продолжительность жизни в среднем на 20 лет.

5. **Практически здоровые дети** с минимальными аномалиями сердца и с первичным отсутствием функциональных нарушений и клинических проявлений. К этим аномалиям относятся двустворчатый аортальный клапан, легочный стеноз с гемодинамически незначимым градиентом давления, открытое овальное окно, ДМЖП минимальных размеров, коарктация аорты без артериальной гипертонии. Длительность существования и инфекционные заболевания, осложняющиеся эндомиокардитом, могут привести к кальцинозу полулунных клапанов, прогрессированию стеноза, расширению овального окна до гемодинамически значимых размеров при дилатации сердца. Невыраженная коарктация аорты иногда обнаруживается у гипертоников. Лица, относящиеся к данной категории, нуждаются в пожизненном наблюдении, так как могут возникнуть показания к хирургическому лечению. Это относится и к пациентам с обструктивной кардиомиопатией, первоначально не выраженной.

Глава 5

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ ФИЗИОЛОГИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

Современная номенклатура ВПС, основанная на кодах Международной классификации болезней, содержит 150 нозологических единиц. Многообразие анатомических форм пороков делает задачу создания унифицированной классификации трудновыполнимой. Известно множество предложений построить ее на этиопатогенетическом, морфологическом, гемодинамическом и клиническом принципах. Такая систематизация оправдана в пределах компетенции соответствующих специалистов, однако неудобна с клинической точки зрения. Для практических целей наиболее приемлемой и простой является классификация, основанная на различии гемодинамических нарушений и соответствующих им клинических проявлений. Этот принцип наиболее веско аргументирован в классическом трактате Rudolph, посвященном физиологии ВПС. Классификация выделяет 4 группы аномалий:

1. Пороки с шунтом крови слева направо и нормальным насыщением артериальной крови кислородом.
2. ВПС, при которых первичным функциональным нарушением является гипоксемия, обусловленная шунтом крови справа налево.
3. Аномалии с доминирующим снижением кровоснабжения системного круга кровообращения, в частности синдром гипоплазии левых отделов сердца и обструкция выводного тракта левого желудочка.
4. Стенозы и недостаточнсть входных и выходных клапанов обоих желудочков при интактных перегородках сердца.

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ ФИЗИОЛОГИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ВПС

Пороки с увеличенным легочным кровотоком без гипоксемии

Сообщения на уровне желудочков и магистральных сосудов

К порокам данной группы относятся ДМЖП и ДМПП, АВСД, частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ), ОАП, дефект аорто-легочной перегородки, коронаро-сердечный свищ, отхождение коронарной артерии от легочного ствола с ретроградным кровотоком.

Физиологические нарушения, связанные с лево-правым шунтом на уровне желудочков или магистральных сосудов, определяются размерами сообщения и постнатальными изменениями сопротивления системных и легочных сосудов.

Во внутриутробном периоде даже большие сообщения на желудочковом уровне или между магистральными сосудами не оказывают существенного гемодинамического воздействия. Это обусловлено высоким ЛСС у плода, препятствующим шунтированию крови в легочный бассейн, наличием фетального кровообращения, боталлова протока, открытого овального окна и низкого сопротивления сосудов плаценты. После рождения сопротивление легочных сосудов понижается, а системных — повышается. Возникает переток крови слева направо. В норме ЛСС снижается до уровня такового у взрослого человека в течение первых 2 нед жизни. При наличии больших сообщений снижение может отсрочиться на 1–3 мес. Вслед за этим возникают объемная перегрузка легких с высокой легочной гипертензией, повышение давления в левом предсердии и легочных венах, способствующие развитию отека легких. Левый и правый желудочки дилатируются, увеличивается желудочковая масса. Растяжение легочных сосудов и дилатация левых отделов сердца могут привести к сдавлению магистральных дыхательных путей, к ателектазу или обструктивной эмфиземе. Растяжение левого предсердия создает недостаточность клапана овального отверстия, обусловливая дополнительный сброс крови на предсердном уровне, тем самым приводя к дальнейшему уменьшению системного кровотока. Кроме того, на объем лево-правого сброса оказывает влияние вязкость крови. Так, снижение концентрации гемоглобина, которое имеет место в первые 3 мес жизни, ведет к падению ЛСС и, соответственно, к увеличению лево-правого шунта.

Для ДМЖП характерно увеличение ударной работы обоих желудочков, так как сброс крови осуществляется в противоположных направлениях в обоих фазах сердечного цикла. Лево-правый сброс в правый желудочек происходит во время изоволемического сокращения; также может быть некоторый сброс крови справа налево во время изоволемического расслабления.

Соотношение объема и давления зависит от уровня сброса. Большой лево-правый сброс на уровне магистральных артерий (ОАП, аорто-легочное окно) оказывает большее воздействие на работу левого желудочка, чем равный по величине сброс при ДМЖП, поскольку при сбросах на желудочковом уровне левый желудочек не нагружен во время изоволемической фазы. Кроме того, при пороках, связаннных с утечкой крови из аорты, диастолическое давление крови снижено, что отрицательно влияет на коронарную перфузию и поэтому ухудшает сократимость миокарда.

Большой лево-правый сброс компенсируется несколькими механизмами. Один из них — поддержание сердечного выброса за счет диастолического резерва Франка—Старлинга, несмотря на утечку крови в легочно-сосудистое русло. Компенсирующее значение имеет также увеличение симпато-адреналовой активности, проявляющейся учашением сердечных сокращений, периферической вазоконстрикцией, потением. Повышена концентрация 2,3-дифосфоглицерата, который усиливает отдачу кислорода в ткани благодаря смещению кривой диссоциации оксигемоглобина вправо. Некоторые адаптационные механизмы не носят компенсаторного характера. Например, возрастание симпатической активности усиливает метаболизм и потребление кислорода организмом, что повышает его энергетические потребности и препятствует увеличению массы тела.

Небольшие (менее 5 мм) дефекты значительно ограничивают ток крови из левого желудочка в правый, поэтому давление и ЛСС нормальные, а ударный объем желудочков незначительно увеличен или нормальный. Аналогичная гемодинамическая ситуация наблюдается при небольших сообщениях на уровне магистральных артерий. Сброс крови осуществляется только слева направо преимущественно во время систолы желудочков, хотя некоторое шунтирование может происходить во время изоволемической фазы.

При дефектах средних размеров имеет место большой сброс крови, сопровождающийся объемной перегрузкой левого предсердия и левого желудочка, хотя ЛСС и давление в легочной артерии обычно невысокие. Ударный объем желудочков увеличен. В редких случаях кровь сбрасывается из левого желудочка в правое предсердие, создавая объемную перегрузку правых отделов сердца. В этой ситуации объем шунта не зависит от сопротивления легочных сосудов и определяется только размером дефекта и большим градиентом систолического давления между левым желудочком и правым предсердием. Аналогичный механизм сброса имеет место также при АВСД.

При больших объемах шунтирования ЛСС возрастает, существенно изменяя характер гемодинамических нарушений. Сброс крови уменьшается вплоть до полного прекращения. Если сопротивление легочных сосудов превысит системное, наступает реверсия шунта со сбросом крови справа налево (эффект Эйзенменгера). Ударный объем и работа левого желудочка нормализуются. Сброс крови слева направо может сохраниться только во время изоволемического сокращения и расслабления.

Аналогичное воздействие на характер внутрисердечных перетоков крови оказывает стеноз легочной артерии (СЛА). Прогрессирование обструкции выводного тракта правого желудочка изменяет направление сброса крови на право-левый, возникает гипоксемия.

При некоторых условиях гемодинамические нарушения могут смягчаться или усиливаться. Так, возможна полная или частичная облитерация дефекта тканью трехстворчатого клапана. Сопутствующая аортальная недостаточность (синдром Laubry—Pezzi) увеличивает ударный объем левого желудочка.

Сообщения на предсердном уровне

При сообщениях на предсердном уровне величина лево-правого сброса определяется не столько размерами дефекта, сколько относительной растяжимостью (комплайнсом) левого и правого желудочков, которая, в свою очередь, определяет соотношение давлений в предсердиях. У плода через открытое окно оксигенированная в плаценте кровь из нижней полой вены поступает в левые отделы сердца. Этому способствует жесткость и нерастяжимость правого желудочка. После рождения ЛСС падает, увеличивается растяжимость правого желудочка. Левый желудочек становится более жестким в связи с увеличением сопротивления периферических сосудов. Возникает шунтирование крови слева направо. При межпредсердных дефектах объем легочного кровотока в 3–5 раз больше системного, несмотря на это ЛСС, по крайней мере в возрасте до 20 лет, за редкими исключениями остается низким.

Аналогичные гемодинамические механизмы имеют место при ЧАДЛВ в правое предсердие или его притоки. К данной подгруппе пороков относится также открытый общий AV-канал (или атриовентрикулярная коммуникация, дефект эндокардиальных подушечек, АВСД). У плода ткань эндокардиальных валиков (подушечек) формирует нижнюю часть межпредсердной перегородки (первичную перегородку), верхнюю часть межжелудочковой перегородки, митрального и трехстворчатого клапанов. Частичное или полное незавершение этого процесса определяет тяжесть анатомических нарушений. При полной форме порока отсутствует ткань в центре сердца, что проявляется наличием межжелудочкового дефекта, первичного ДМПП, расщеплением створок митрального и трехстворчатого клапанов с образованием общего AV-клапана. К частичной форме порока относят первичный ДМПП с расщеплением передней створки митрального клапана, общее предсердие, косой AV-канал — левожелудочково-правопредсердное сообщение.

Гемодинамические нарушения при первичном ДМПП аналогичны таковым при вторичном дефекте. Расщепление митрального клапана обычно несущественно с гемодинамической точки зрения, поскольку кровь, поступившая в левое предсердие в результате регургитации, тут же шунтируется в правое предсердие, разгружая левое предсердие.

При полной форме АВСД все четыре камеры сообщаются между собой. Гемодинамика сочетает в себе закономерности, свойственные ДМПП и ДМЖП, дополненные недостаточностью AV-клапанов. Объем сброса слева направо при ДМПП и ДМЖП определяется величиной ЛСС (**зависимый сброс**). Имеется объемная перегрузка левого желудочка и предсердий за счет сброса на вентрикулярном уровне и регургитации на клапане, а также объемная перегрузка правого желудочка вследствие его диастолического наполнения, как при изолированном ДМПП, и регургитации на трехстворчатом клапане. У больных, переживших младенческий возраст, развиваются обструктивные изменения легочных сосудов.

Прямое сообщение между левым желудочком и правым предсердием может встречаться как гемодинамический вариант АВСД, а также как изолированная аномалия (косой канал). При этом кровь из левого желудочка, камеры высокого давления, поступает непосредственно в полость низкого давления — правое предсердие. Объем сброса определяется размером дефекта и не зависит от легочного сопротивления, так как в правом желудочке при отсутствии ДМЖП имеется единственный выход — легочная артерия, в которую изгоняется вся кровь, заполнившая его в фазу диастолы. Этот тип шунта можно назвать **принудительным**. При этом типе гемодинамики сердечная недостаточность развивается рано, в течение первых нескольких недель жизни, т.е. гораздо раньше, чем при обычном ДМЖП.

Цианотические ВПС

Ведущим внешним признаком у больных, относящихся к этой группе, является цианоз кожных покровов и слизистых оболочек вследствие повышенной концентрации восстановленного гемоглобина. Цианоз возникает, когда количество восстановленного гемоглобина в кожных венах достигает критического уровня — около 5 г/100 мл крови. Это происходит в результате десатурации артериальной крови или повышенной экстракции кислорода периферическими тканями. Повышенное поглощение кислорода в тканях при нормальном насыщении артериальной крови происходит при замедлении кровотока — циркуляторном шоке, гиповолемии, спазме сосудов при охлаждении, снижении сердечного выброса. Цианоз, обусловленный десатурацией артериальной крови, называют **центральным**, цианоз при нормальном насыщении артериальной крови кислородом — **периферическим**.

На появление цианоза существенное влияние оказывает концентрация гемоглобина в крови. В норме в венулах содержится около 2 г/100 мл восстановленного гемоглобина. Таким образом, клинический цианоз возникает при наличии дополнительных 3 г/100 мл восстановленного гемоглобина в артериальной крови. При полицитемии цианоз обнаруживается при более высокой сатурации кислородом, у больных с анемией — при более низкой сатурации. У здорового человека с гемоглобином 15 г/100 мл при наличии 3 г восстановленного гемоглобина десатурация составляет 20%. Таким образом, цианоз возникнет при насыщении крови кислородом 80%. У больного с полицитемией и гемоглобином 20 г/100 мл 3 г восстановленного гемоглобина составят 15% и, следовательно, цианоз обнаружится при артериальном насыщении 84%. У больного с выраженной анемией, например, с содержанием гемоглобина 6 г/100 мл, 3 г восстановленного гемоглобина составят половину и цианоз проявится только при артериальном насыщении 50%. Недонасыщение крови кислородом может быть результатом множества причин, связанных с нарушением функции дыхания.

Цианотические пороки сердца, объединенные общим признаком — гипоксемией, делятся на 3 функциональные подгруппы:

1. Препятствие току крови в легочную артерию при наличии сообщения между левыми и правыми отделами сердца, приводящее к сбросу венозной крови в системное кровообращение.
2. Транспозиция магистральных артерий, при которой венозная кровь нагнетается правым желудочком в аорту, а артериальная кровь — левым желудочном в легочную артерию.
3. Общие камеры смешивания венозной и артериальной крови на всех уровнях — предсердий, желудочков, магистральных сосудов. Насыщение крови кислородом зависит от соотношения объемов оксигенированной и венозной крови в смеси, нагнетаемой в большой круг кровообращения.

Препятствие легочному кровотоку с право-левым сбросом

В эту группу пороков входит много аномалий, характерными представителями которых являются тетрада Фалло и отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка со СЛА. Гемодинамические нарушения удобно проиллюстрировать на примере тетрады Фалло. Величина сброса крови справа налево определяется выраженностью СЛА, так как большой ДМЖП не оказывает препятствия току крови. Обструкция выводного тракта правого желудочка носит динамический характер, тонус миокарда инфундибулярного отдела меняется как в пределах сердечного цикла, так и в течение дня в зависимости от психоэмоциональных и физических нагрузок. На величину праволевого сброса также оказавает влияние сопротивление сосудов большого круга кровообращения. Фактически объем и направление шунта зависят от соотношения сопротивления периферических сосудов и сопротивления, оказываемого кровотоку в выводном тракте правого желудочка. Динамический характер стеноза клинически проявляется одышечно-цианотическими приступами во время спазма конусной части правого желудочка, способствующего увеличению сброса венозной крови в большой круг кровообращения. Роль периферического сопротивления демонстрирует вынужденная поза больных на корточках или поджимание колен к животу во время приступа. В этих позах периферическое сопротивление сосудов увеличивается за счет частичного пережатия бедренных артерий. Второй элемент данного феномена состоит в устранении гравитационного эффекта на системный венозный возврат. Это способствует уменьшению венозно-артериального сброса и увеличению объема легочного кровотока. Регуляция соотношения сопротивлений — единственный и эффективный способ оптимизации легочного кровотока медикаментозными средствами как до, так и во время операции.

При атрезии выводного тракта правого желудочка легочный кровоток осуществляется за счет лево-правого шунта через ОАП или другие коммуникационные сосуды между системными и легочными артериями. Во внутриутробный период этот порок существенно не влияет на кровообращение и развитие плода, хотя обструкция выводного тракта правого желудочка может прогрессировать. После рождения в случаях атрезии или резкого СЛА легочное кровообращение становится дуктусзависимым. Со временем обструкция прогрессирует, углубляется гипоксемия. В ситуациях, сопряженных с увеличением потребления кислорода (кормление, лихорадка, активность), сброс венозной крови увеличивается. Факторы, которые увеличивают экстракцию кислорода тканями, снижают артериальное насыщение крови.

Адаптационные механизмы включают изменения параметров дыхания (тахипноэ), полицитемию, повышенное образование 2,3-ДФГ, дилатацию коронарных артерий и снижение потребления кислорода.

Гипервентиляция отражается на составе газов крови. В крови из легочных вен обнаруживается респираторный алкалоз, что контрастирует с показателями, полученными в пробах крови из системных артерий. Артериальная гипоксемия раздражает каротидные и аортальные хеморецепторы, вызывая рефлекторное учащение и углубление дыхания. Этот механизм аналогичен гипервентиляции в ответ на снижение pO_2 при восхождении на высоту. Дыхательный алкалоз частично компенсирует метаболический ацидоз, обусловленный накоплением ионов лактата. В тяжелых случаях потребление кислорода организмом снижается.

Увеличение количества эритроцитов происходит вследствие гиперпродукции почками эритропоэтина. Этот механизм компенсирует доставку кислорода в ткани за счет повышения кислородной емкости крови. При достижении гематокрита 65–70% одновременно увеличивается вязкость крови, которая ухудшает микроциркуляцию в жизненно важных органах, особенно в центральной нервной системе.

Кислородное голодание тканей частично компенсируется также смещением кривой диссоциации гемоглобина вправо (см. гл. 3).

К числу адаптационных механизмов относится также дилатация системных сосудов и, что особенно важно, коронарных артерий и вен.

Артериальная гипоксемия проявляется в наиболее тяжелой форме во время упомянутых выше одышечно-цианотических приступов, провоцируемых ситуациями, сопровождающимися выбросом адреналина — острыми психоэмоциональными и физическими нагрузками, которые, с одной стороны, вызывают спазм инфундибулярного отдела правого желудочка, вплоть до полного его перекрытия (проявляется исчезновением систолического шума), а с другой — увеличение потребности в кислороде. В патогенезе приступов важную роль играют гипертермия, изменения положения тела, снижение периферического сосудистого сопротивления, уменьшение объема циркулирующей крови. Приступы купируются проведением комплекса патогенетически обоснованной терапии — седацией, блокадой β-адренорецепторов, расслабляющими гипертонус инфундибулума, повышением периферического сосудистого сопротивления, восстановлением объема циркулирующей крови, увеличением системного венозного возврата гравитационным способом, коррекцией метаболического ацидоза.

Крайней степенью обструкции выводного тракта правого правого желудочка является его атрезия. Кровоснабжение легких осуществляется за счет внесердечных источников — артериального протока и аортолегочных коллатералей. К дуктусзависимым порокам принадлежат атрезия легочной артерии (АЛА) с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП), тетрада Фалло, другие формы гипоплазии правого желудочка, а также некоторые варианты аномалий, относящихся к группе цианотических пороков сердца. При АЛА в пренатальном периоде боталлов проток не принимает участия в системном кровообращении и обеспечивает только кровоснабжение легких, объем которого у плода составляет около 10% общего сердечного выброса. Поэтому боталлов проток при этих аномалиях обычно имеет небольшие размеры. В отличие от нормы поток крови через дуктус осуществляется в направлении слева направо. Легочное сосудистое русло во многих случаях гипоплазировано как за счет уменьшения числа респираторных единиц, так и вследствие недоразвития резистивных легочных сосудов.

При АЛА с ДМЖП легочный кровоток осуществляется аномальными системными артериями, которые на разных уровнях анастомозируют с истинными легочными артериями или являются единственными источниками кровоснабжения изолированных сегментов легких. После рождения они могут быть причиной гиперволемии, отека легких и даже привести к легочно-сосудистой обструктивной болезни, типичной для пороков с увеличенным легочным кровотоком.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА)

Функциональные изменения при ТМА определяются главным образом тяжелой гипоксемией. Ее выраженность зависит от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови. При так называемой простой транспозиции смешивание венозной и артериальной крови происходит только на предсердном уровне через овальное окно и на уровне магистральных артерий через ОАП. Обычно это смешивание минимальное, поэтому имеет место тяжелая гипоксемия. Внутриутробное кровообращение не страдает при такой аномалии. Однако сразу после рождения остро возникает угроза жизни из-за низкого насыщения системной артериальной крови кислородом, так как адаптационные механизмы у новорожденного отсутствуют. В случаях, когда имеются широкие сообщения на разных уровнях между большим и малым кругами кровообращения, обеспечивающие достаточное смешивание крови, насыщение крови кислородом выше. В клинических проявлениях порока доминируют признаки системного и легочного застоя. Давление в легочной артерии равно системному, что приводит к раннему развитию обструктивных изменений легочных сосудов. При сочетании ТМА со СЛА и широкими сообщениями между левыми и правыми отделами сердца (ДМЖП, ДМПП) патофизиологические изменения аналогичны тем, которые описаны в предыдущем разделе.

Общие камеры смешивания крови

К данной группе относятся аномалии, объединенные наличием общей камеры, в которой перемешиваются системный и легочный венозный возврат. Насыщение артериальной крови кислородом зависит от пропорции оксигенированной крови, поступившей в левое предсердие, и деоксигенированной, возвращающейся в правое предсердие. Поскольку системный кровоток в среднем равен 3 л/м²/мин вне зависимости от порока, тот же объем возвращается в сердце, поэтому после полного смешивания насыщение кислородом главным образом зависит от объема крови, вернувшейся из легких. Например, если принять насыщение системной венозной крови равным 60%, а легочно-венозной крови — 95%, то при объеме легочного кровотока, превышающем системный в 2 раза, насыщениие смеси крови составит 83%, при объеме легочного кровотока, превышающего системный в 3 раза, — 86%:

$$\frac{(95\cdot3)+(60\cdot1)}{4} = 86\%.$$

Данная группа пороков представлена общим предсердием, анатомически или функционально единственным желудочком — гипоплазией правого желудочка, в частности атрезией трехстворчатого клапана, аномалиями легочного венозного возврата, общим артериальным стволом. В зависимости от характера порока легочный кровоток может быть уменьшенным или увеличенным, что отражается на насыщении артериальной крови кислородом.

Существует несколько аномалий, при которых легочная и системная венозная кровь смешивается на желудочковом уровне. Выброс из единственного желудочка в различных пропорциях распределяется между легочным и системным кругами кровообращения в зависимости от соотношения сопротивлений кровотоку на пути в соответствующее русло. Так, если на пути крови в легкие отсутствуют сужения и ЛСС низкое, гемодинамический статус характеризуется увеличенным легочным кровотоком, отеком легких и минимальной гипоксемией. В этих условиях давление в легочной артерии равно системному, давление в легочных венах также повышено. Системная перфузия может быть снижена, особенно при наличии обструкции на пути крови в большой круг. Если объем легочного кровотока не будет вовремя снижен хирургическим путем, неизбежно разовьются обструктивные изменения легочных артерий, сопровождающиеся усилением гипоксемии по мере уменьшения легочного кровотока. При наличии исходного стеноза легочной артерии доминирует клиническая картина, аналогичная таковой при тетраде Фалло.

При **единственном предсердии** ЛСС обычно низкое, что определяет лево-правое направление шунта, сочетающееся с некоторым снижением кислородной сатурации.

При аномалиях, ведущим анатомическим признаком которых является **гипоплазия правого желудочка** (атрезия трехстворчатого клапана, АЛА с ИМЖП), кровь из системных вен в обход правого желудочка шунтируется справа налево на предсердном уровне, смешиваясь с оксигенированной кровью в левом предсердии. При атрезии трехстворчатого клапана легочный кровоток осуществляется через межжелудочковый дефект и выпускную камеру или через ОАП.

При АЛА с ИМЖП легочный кровоток целиком зависит от персистирования боталлова протока. Характерно нарушение перфузии миокарда, что в совокупности с гипоксемией и возможностью закрытия артериального протока предвещает летальный исход.

В пренатальный период пороки этой подгруппы не оказывают существенного влияния на рост и развитие плода. После рождения проявляется гипоксемия, за исключением тех форм атрезии трехстворчатого клапана, которые не сопровождаются обструкцией тракта оттока. Межжелудочковое сообщение со временем может уменьшаться, ограничивая легочный кровоток и углубляя гипоксемию. Таким образом, патофизиологические сдвиги при гипоплазии правого желудочка укладываются в один из двух клинико-гемодинамических синдромов — преимущественно гипоксемический или застойную сердечную недостаточность.

Патофизиологические нарушения **при тотальном аномальном дренаже легочных вен (ТАДЛВ)** в правое предсердие или его притоки состоят в перемешивании артериализованной и десатурированной крови в правом предсердии. Участие левых отделов сердца в кровообращении обеспечивается наличием открытого овального окна или межпредсердного дефекта. В случае их отсутствия больные умирают сразу после закрытия артериального протока, который является единственной связью между легочным и системным кругами кровообращения. При наличии достаточного сообщения на предсердном уровне тяжесть гемодинамических нарушений зависит от наличия или отсутствия обструкции легочного венозного возврата, обусловленной сужением или сдавлением путей легочно-венозного оттока прилежащими структурами (аорта, левый бронх при супракардиальной форме, диафрагмальное отверстие при инфракардиальной форме порока). При наличии обструкции клиническая картина отражает гипоксемию и отек легких. Гипоксемия обусловлена право-левым шунтом на предсердном уровне. Давление в легочной артерии и легочных венах повышено. Венозный застой является причиной транссудации жидкости в интерстициальное пространство легких и альвеолы. В раннем постнатальном периоде боталлов проток может разгружать переполненный малый круг кровообращения и тем самым предохранять от отека легких. После его закрытия состояние больных ухудшается. Нарушение оттока из легочных вен может вызвать задержку жидкости в легких даже у плода. Развивается лимфангиэктазия, ухудшающая функцию легких при рождении и даже после выполнения хирургической коррекции порока.

При отсутствии легочно-венозной обструкции благодаря низкому ЛСС объем легочного кровотока значительно увеличен, поэтому насыщение крови кислородом снижено незначительно. Этот вариант гемодинамики совместим с жизнью и после периода младенчества. Поскольку объем системного кровотока зависит от величины межпредсердного сообщения, при наличии рестриктивного межпредсердного дефекта вместе со снижением системной перфузии страдает физическое развитие больных.

Общий артериальный ствол (ОАС) — это порок, при котором от сердца отходит один магистральный сосуд, имеющий единый полулунный клапан и обеспечивающий коронарное, легочное и системное кровообращение. В качестве обязательного компонента порока присутствует ДМЖП. По мере постнатального снижения ЛСС возрастает сброс крови в легочный круг кровообращения. Насыщение крови несколько снижено в результате смешивания оксигенированной и десатурированной крови на желудочковом уровне и в общем стволе. Утечка крови из большого круга кровообращения в малый приводит к уменьшению системного кровотока, снижению диастолического давления и ухудшению коронарной перфузии. Этому способствует также часто встречающаяся недостаточность стволового клапана. Дополнительным осложняющим фактором является сопутствующий перерыв дуги аорты, который усиливает как системную гипоперфузию, так и легочную гиперволемию, сердечную недостаточность и гипоксию тканей.

Аномалии с доминирующим снижением кровоснабжения системного круга кровообращения

К данной группе относятся пороки с дуктусзависимым системным кровотоком — синдром гипоплазии левых отделов сердца, перерыв дуги аорты, пре- или юкстадуктальная коарктация аорты, а также все виды аортального стеноза, гипоплазия дуги или коарктация аорты, сопровождающиеся ДМЖП. Наличие сообщений между большим и малым кругами кровообращения и сужений на разных уровнях аорты или клапанов создают условия для выраженного обеднения системного кровотока.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца включает разной степени выраженности недоразвитие структур левых отделов сердца — стеноз или атрезию митрального и аортального клапанов, гипоплазию левого желудочка. У плода системное кровообращение осуществляет только правый желудочек. После рождения в связи со снижением ЛСС выброс правого желудочка распределяется между легочным и системным кругами кровообращения, системная перфузия уменьшается. Пока боталлов проток персистирует, жизнь больного зависит от приемлемого баланса между легочным и системным сосудистым сопротивлением. У детей с синдромом гипоплазии левого желудочка развита гладкая мускулатура легочных артериол. Она очень чувствительна к изменениям содержания кислорода во вдыхаемой смеси и к артериолярному pH. Так, увеличение концентрации кислорода или механическая вентиляция легких, понижающая pH и pCO_2, смещают баланс легочного и системного кровотока в пользу увеличения легочного кровотока. Снижение системного кровотока усиливается при частичном закрытии боталлова протока. Полное его закрытие не совместимо с жизнью. Для синдрома гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) характерен примечательный физиологический парадокс. При частичном закрытии протока системная перфузия снижается, а легочная — увеличивается. Оксигенированная легочно-венозная кровь, возвращающаяся в левое предсердие, сбрасывается слева направо через овальное окно, где смешивается с плохо насыщенной кровью системного венозного возврата вследствие снижения системного кровотока и повышенной экстракции кислорода тканями. Напряжение кислорода в смеси высокое из-за преобладания в ней легочного венозного компонента. В то же время pH и pCO_2 снижаются, отражая развитие метаболического ацидоза вследствие накопления ионов лактата в условиях системной гипоперфузии, несмотря на увеличение pO_2.

Перерыв дуги аорты обычно сочетается с ОАП, который кровоснабжает нижнюю часть артериального бассейна, и с ДМЖП. В неонатальном периоде, пока не закрылся боталлов проток, подозрение на угрожающую жизни аномалию может не возникнуть. Если проток закрылся и это не было вовремя распознано, быстро развиваются тяжелый ацидоз и анурия, так как перфузия нижней половины туловища осуществляется только через коллатеральные связи между разделенными системами аорты. Ишемическое повреждение печени проявляется значительным повышением печеночных ферментов, кишечника — некротическим энтероколитом (кровавым стулом), почек — повышением уровня сывороточного креатинина. Тяжелый системный ацидоз (pH менее 7,0 в течение длительного времени) приводит к повреждению всех тканей тела, включая мозг и сердце. Тяжелая одышка, гипервентиляция — это механизм компенсации метаболического ацидоза.

Иногда боталлов проток не закрывается в неонатальном периоде. По мере снижения ЛСС увеличивается сброс крови слева направо, развиваются признаки застойной сердечной недостаточности.

Похожие гемодинамические нарушения и исходы естественного течения порока характерны для **юкстадуктальной коарктации аорты**. У плода юкстадуктальная коарктация аорты не снижает кровоток в нижнем бассейне артериальной системы. Широкий боталлов проток обеспечивает кровоток в нисходящей аорте из легочной артерии и восходящей аорты в обход заднего уступа аорты. После рождения благодаря тому, что аортальный конец протока остается открытым, коарктация не создает препятствия кровотоку. Оно возникает остро, когда закрывается аортальный конец протока и уступ глубоко вдается в просвет аорты. Внезапное увеличение постнагрузки сопровождается снижением сердечного выброса, повышением давления диастолического наполнения, отеком легких. В результате расширения левого предсердия и овального окна возникает сброс крови слева направо. Повышается давление в легочной артерии и вслед за ним — давление наполнения правого желудочка, появляются признаки системного венозного застоя. В связи с острым наступлением обструкции левый желудочек дилатируется, нарушается диастолический резерв. В случаях умеренной обструкции миокард левого желудочка адаптируется за счет прогрессирующей гиперплазии и гипертрофии. Основной гемодинамической проблемой становится артериальная гипертензия в верхней половине туловища, развиваются коллатеральные сосуды в качестве ведущего адаптационного механизма.

Обструкция выхода из левого желудочка (стеноз, гипоплазия, коарктация аорты), сочетающаяся **с ДМЖП,** способствует увеличению лево-правого сброса и снижению системной перфузии. При этом компенсаторная гипертрофия левого желудочка не адекватна степени стеноза и обратно пропорциональна диаметру дефекта.

Обструктивные аномалии и недостаточность клапанов сердца

К этой группе относятся:

1. Обструктивные аномалии выводных трактов желудочков (стеноз аорты, СЛА и коарктация аорты) без сообщений на уровне желудочков и предсердий.
2. Стеноз AV-клапанов — митрального и трехстворчатого.
3. Недостаточность клапанов сердца.

Физиологические нарушения при обструктивных аномалиях подчиняются общим гидродинамическим законам и зависят от степени сужения. Она выражается градиентом давления, который вычисляется по формуле:

$$\Delta P = QR/D^4,$$

где ΔP — разница давления между проксимальным и дистальным участком по току крови, Q — объемная скорость кровотока, R — его сопротивление, D — диаметр отверстия.

Стеноз аорты представлен тремя локализациями сужения: подклапанным (фиброзно-мышечная диафрагма), клапанным и надклапанным (сужение восходящей аорты в виде песочных часов). У плода левый желудочек адаптируется к обструкции тракта оттока благодаря развитию гиперплазии и гипертрофии его стенок. Это обеспечивает адекватный сердечный выброс и нормальное пупочно-плацентарное кровообращение. При очень тяжелой обструкции адаптация может оказаться неадекватной, резкая гипертрофия приводит к уменьшению полости левого желудочка и смерти в фетальном или неонатальном периоде. Правый желудочек при аортальном стенозе играет большую роль в обеспечении системной перфузии, чем в норме. Поток крови из нижней полой вены в левые отделы сердца через открытое овальное окно уменьшается из-за снижения комплайнса гипертрофированного левого желудочка. Вследствие этого увеличивается кровоток через боталлов проток.

Давление в левом желудочке повышено не адекватно степени стеноза, так как сброс крови слева направо через овальное окно предупреждает повышение давления диастолического наполнения левого желудочка. Объем изгнания крови в аорту уменьшается. Кровоснабжение гипертрофированного левого желудочка не адекватно его массе, имеет место субэндокардиальная ишемия. После рождения условия кровообращения ребенка с аортальным стенозом ухудшаются. Периферическое сосудистое сопротивление возрастает, в частности, из-за выключения из кровообращения бассейна низкого сосудистого сопротивления — плаценты. При тяжелой степени стеноза, выраженной гипертрофии и уменьшении растяжимости левого желудочка сердечный выброс может быть сниженным, несмотря на увеличение давления наполнения. В этих условиях градиент систолического давления между левым желудочком и аортой ниже, чем у больных с нормальным сердечным выбросом. Одновременное повышение давления в левом предсердии и легочных венах приводит к застою и отеку легких, снижается системная перфузия. При коарктации аорты - одной из аномалий, ограничивающих сердечный выброс, ключевую роль в поддержании периферической перфузии играет боталлов проток, который способствует также уменьшению застоя в легких. Когда проток закрывается, системный кровоток зависит только от работы левого желудочка.

В постнатальной адаптации важная роль принадлежит коронарному кровообращению. Увеличение левого желудочка (гиперплазия, гипертрофия и дилатация полости) сопряжено с увеличением потребности миокарда в кислороде. Снижение сердечного выброса отражается также на объеме коронарного кровотока, приводя к субэндокардиальной гипоксии.

При нерезком стенозе адаптивные процессы обеспечивают достаточную системную перфузию, поэтому клинические признаки сердечной недостаточности отсутствуют, но гемодинамические нарушения прогрессируют. Скорость их развития зависит от степени стеноза и глубины вторичной кардиомиопатии. Так, двустворчатый аортальный клапан вначале ни клинически, ни гемодинамически себя не проявляет. Однако через много лет развивается умеренная или даже выраженная обструкция выхода из левого желудочка. Гипертрофия является адекватным адаптационным механизмом, пока нагрузка на желудочек не чрезмерна. Увеличение изометрического вентрикулярного напряжения, а также удлинение сократительных элементов миокарда стимулируют синтез протеина. У плода и новорожденного это проявляется гиперплазией и гипертрофией, однако после неонатального периода нарастание мышечной массы происходит только за счет гипертрофии. Этот процесс вовлекает факторы роста, активизированные растяжением ионных каналов, и адренэргические медиаторы. В результате изменяется генная экспрессия, вовлекая сократительные белки. Со временем этот процесс роста может стать вредным, приводя к ухудшению систолической и диастолической функции. Диастолическая дисфункция является прямым последствием гипертрофии, снижение систолической функции связано с недостаточной перфузией миокарда и разрастанием соединительной ткани.

Дуктусзависимый системный кровоток

В группе пороков с обструкцией путей оттока из левого желудочка встречается уникальная гемодинамическая ситуация, когда системный кровоток полностью или частично обеспечивается через боталлов проток. Это бывает при гипоплазии левых отделов сердца, перерыве дуги аорты, коарктации аорты. Во внутриутробный период системная перфузия не страдает благодаря естественному току крови через проток из правого желудочка в аорту. После рождения закрытие протока приводит к опустошению большого круга кровообращения, как это происходит при атрезии аорты. При перерыве дуги и коарктации аорты резко снижается кровоснабжение нижней половины тела. Перфузия верхней половины при этом может быть снижена вторично, вследствие острой левожелудочковой недостаточности.

Обструкция выводного тракта правого желудочка

Стеноз легочной артерии в форме клапанного, под- и надклапанного сужения сопровождается возникновением градиента давления на суженном участке и правожелудочковой гипертензией. В тяжелых случаях при интактной межжелудочковой перегородке (ИМЖП) давление в правом желудочке может превысить системное. Поскольку градиент давления является также функцией объема кровотока, он увеличивается при шунте крови слева направо и уменьшается при сбросе справа налево. Кривая давления в правом желудочке приобретает остроконечную форму (в фазу изометрического сокращения), а в легочной артерии — уплощенную. Конечно-диастолическое давление в правом желудочке имеет тенденцию к повышению в зависимости от степени его гипертрофии. Соответственно этому повышается давление в правом предсердии с преобладанием А-волны и возникает вено-артериальный сброс через овальное окно.

Уже у плода СЛА приводит к гипертрофии правого желудочка, уменьшению его полости и размеров трехстворчатого клапана. Физиологический поток крови через овальное окно увеличивается. При тяжелой обструкции может произойти реверсия тока крови через боталлов проток и вместо нормального право-левого возникает переток крови из аорты в легочную артерию. Проток меняет пространственное направление, становясь вертикальным, как при тетраде Фалло. При умеренном стенозе фетальное направление потоков крови обычное, компенсаторная гипертрофия желудочка обеспечпвает нормальное кровообращение плода и новорожденного.

У новорожденного с тяжелым сужением или атрезией клапана легочно-артериальный кровоток становится дуктусзависимым, сохраняется сброс крови через овальное окно справа налево, так как это единственный путь опорожнения правого предсердия. Эта гемодинамическая ситуация клинически проявляется правожелудочковой сердечной недостаточностью и гипоксемией.

В противоположность аортальному стенозу умеренное сужение легочной артерии не прогрессирует, физическая работоспособность не снижена, тогда как при резком стенозе легочный кровоток при нагрузке не увеличивается, поэтому работоспособность ограничена.

Обструктивные аномалии путей притока желудочков

Обструкция путей притока левого желудочка объединяет по функциональным параметрам такие аномалии, как трехпредсердное сердце, сужение устьев легочных вен, наружное сдавление или удлинение легочных венозных путей при ТАДЛВ в правое предсердие, различные формы митрального стеноза. При всех вариантах обструкции имеет место градиент диастолического давления между легочными венами и левым желудочком. Последовательно против тока легочной венозной крови повышается давление в легочных венах, в легочной артерии, правом желудочке, правом предсердии и полых венах, вызывая застой в малом и большом кругах кровообращения.

В клинической картине преобладают признаки застоя и отека легких. Снижение притока крови в левый желудочек ухудшает кровоснабжение жизненно важных органов и задерживает физическое развитие. У старших пациентов сердечный выброс на физическую нагрузку не возрастает адекватно потребностям.

Обструкция путей притока правого желудочка. Стеноз правого AV-клапана редко бывает самостоятельной аномалией и обычно наблюдается при гипоплазии правого желудочка, обусловленной стенозом или атрезией легочной артерии. Изредка аномалия Эбштейна встречается в форме стеноза смещенного клапана, а не типичной для нее форме несмыкающихся створок. Трикуспидальный стеноз повышает давление в правом предсердии и приводит к системному венозному застою, если отсутствует овальное окно или размеры его недостаточны для разгрузки правого предсердия в левое. Имеется диастолический градиент давления между правым предсердием и желудочком. При наличии овального окна отмечается артериальная гипоксемия.

Малый трехстворчатый клапан нарушает гемодинамику плода, которая характеризуется изменением распределения потока венозной системной крови между правым желудочком и левым предсердием в пользу последнего.

Регургитация на AV-клапанах

Недостаточность левого AV-клапана встречается как отдельная аномалия и как компонент других пороков: эбштейноподобной аномалии левого AV-клапана при инверсии желудочков (так называемая корригированная ТМА), АВСД, а также как следствие инфаркта папиллярной мышцы при отхождении левой коронарной артерии от легочного ствола. Физиологические изменения зависят от объема регургитации и заключается в объемной перегрузке левого желудочка и предсердия, увеличении давления наполнения и дилатации левых отделов сердца. Застой крови и отек легких способствуют повышению ЛСС. Регургитация снижает системный кровоток, особенно при повышенном периферическом сопротивлении, например, при сопутствующей коарктации аорты. За исключением случаев инфаркта папиллярных мышц систолическая функция левого желудочка обычно нормальна при нарушенном диастолическом резерве.

В неонатальном периоде растяжение левого предсердия может стать причиной недостаточности клапана овального окна, сброса крови слева направо и вследствие этого снижения системного кровотока.

Обычно митральная недостаточность со временем прогрессирует из-за постепенного растяжения клапанного кольца. Систолическая функция снижается, усиливается легочный и системный застой. Растяжение левого предсердия становится фактором риска тромбообразования и предсердных нарушений ритма.

Недостаточность правого AV-клапана наиболее выражена у плода и сразу после рождения, когда ЛСС высокое. Во внутриутробном периоде эта аномалия усиливает ток крови через овальное окно и является причиной периферических отеков и асцита (фетальная водянка). После рождения цианоз и системный застой сохраняются в течение нескольких недель, пока не снизится ЛСС.

Резко увеличенное сердце сдавливает легкие в период их внутриутробного развития, вызывая их гипоплазию. После родов это может быть причиной развития дыхательной недостаточности.

Регургитация на полулунных клапанах

Изолированная **недостаточность аортального клапана** встречается редко. Обычно она сочетается с аортальным стенозом или ДМЖП (аномалия Laubry—Pezzi). При умеренной и выраженной степени порока дилатируется полость и гипертрофируются стенки левого желудочка, повышается давление наполнения, снижается его сократимость, проявляющаяся увеличением конечно-систолического объема. Большая утечка крови в левый желудочек приводит к снижению диастолического давления в аорте, особенно при физической нагрузке, и ухудшению коронарной перфузии. Повышение давления в левом предсердии клинически проявляется застоем и отеком легких.

Недостаточность клапана легочной артерии встречается при синдроме отсутствия клапана легочной артерии, при высокой легочной гипертензии вследствие дилатации легочного ствола и как осложнение хирургической коррекции обструкции выdодного тракта правого желудочка. Недостаточность клапана наиболее значима при высоком ЛСС. Диастолическое давление в легочном стволе снижено и равно конечно-диастолическому давлению в правом желудочке. Увеличение ударного объема может быть причиной систолического градиента на клапане.

Во внутриутробном периоде недостаточность клапана может привести к правожелудочковой застойной сердечной недостаточности и водянке плода вследствие объемной перегрузки желудочка и растяжения правого предсердия. При синдроме отсутствия клапана легочной артерии резко расширенные легочные артерии, находящиеся под системным систолическим давлением, сдавливают магистральные дыхательные пути. Эта аномалия изредка встречается при тетраде Фалло. В клинической картине преобладают респираторные симптомы.

Ятрогенная недостаточность клапана легочной артерии развивается согласно тем же гемодинамическим механизмам, что и врожденная, приводя со временем к снижению сердечного выброса. Дилатация правых отделов сердца может ухудшить также наполнение левого желудочка в силу содружественного взаимодействия. Это может привести к возрастанию давления наполнения левого желудочка и его недостаточности. Необходимость трансанулярной пластики правого желудочка при коррекции тетрады Фалло с гипоплазией клапанного кольца является нерешенной проблемой кардиохирургии и делает лечение этого порока в определенном смысле паллиативным.

Глава 6

ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Термином «легочная гипертензия» (ЛГ) определяют состояние, при котором среднее давление в легочной артерии превышает 25–30 мм рт.ст. при нагрузке. Конференция в Эвиане в 1998 г. пересмотрела классификацию ЛГ с учетом болезни, приведшей к ее развитию (1, 2). Различают **первичную** (семейную или спорадическую) ЛГ и **вторичную**, обусловленную различными заболеваниями. При первичной ЛГ причина ее возникновения не идентифицируется. Объяснимыми причинами вторичной ЛГ являются: коллагеновая болезнь сосудов, врожденные сердечно-легочные шунты (синдром Эйзенменгера), портальная гипертензия, ВИЧ-инфекция, применение лекарственных средств, вызывающих анорексию (фенфлюрамин), и персистирующая ЛГ новорожденных. Легочная гипертензия может быть вызвана диастолической дисфункцией левого желудочка различной этиологии, респираторными заболеваниями, гипоксемией (альвеолярная капиллярная дисплазия, обструкция верхних дыхательных путей), хроническим тромбозом или эмболией легочных сосудов (серповидно-клеточная анемия, тромбофлебиты при варикозном расширении вен нижних конечностей) и заболеваниями, связанными с прямым повреждением легочных сосудов, такими, как саркоидоз и паразитарное заболевание шистосомоз.

Легочная гипертензия является одним из тяжелых проявлений гемодинамических нарушений при ВПС, приводящих к развитию обструктивной болезни легочных сосудов (ОБЛС). Без ранней коррекции пороков она встречается в тяжелой форме приблизительно у 30% детей с ВПС. Легочная гипертензия должна быть предметом особого внимания и терапевтического воздействия врачей на всех этапах лечения — дооперационном, во время операции и после нее. К сожалению, в некоторых случаях она может сохраняться и даже прогрессировать, несмотря на адекватное хирургическое лечение. Ниже приведены ВПС, сопровождающиеся ЛГ.

Увеличенный легочный кровоток

Ацианотические пороки

- ДМЖП
- АВСД
- ОАП
- ДМПП
- Дефект аорто-легочной перегородки

Цианотические пороки

- ТМА с ДМЖП
- ОАС
- Одножелудочковое сердце (с увеличенным легочным кровотоком)

Повышение давления в легочных венах

- Коарктация аорты (при диастолической дисфункции левого желудочка)
- Комплекс Shone
- Митральный стеноз
- Надклапанное митральное кольцо
- Трехпредсердное сердце
- Сужение легочных вен
- ТАДЛВ

Цианотические пороки сердца

- ТМА
- Тетрада Фалло (АЛА с ДМЖП)

Аномалии легочных артерий и легочных вен

- Отхождение легочной артерии от аорты
- Одностороннее отсутствие легочной артерии
- Синдром ятагана

Паллиативные шунтирующие операции

- Анастомоз Waterstone
- Анастомоз Potts
- Анастомоз Blalock–Taussig

Дефект межжелудочковой перегородки является наиболее частым пороком, при котором встречается легочная гипертензия. При другом пороке с лево-правым шунтированием — АВСД — легочная гипертензия быстро прогрессирует в ОБЛС. Возраст, при котором эти аномалии приводят к необратимым изменениям легочных сосудов, различен. У большинства больных с ДМЖП и ОАП эти изменения не развиваются до 2-летнего возраста. Однако у пациентов, проживающих на высокогорье, ОБЛС развивается раньше. Синдром Дауна существенно ускоряет прогрессирование ЛГ. Хронические легочные заболевания также способствуют озлокачествлению ЛГ. В отличие от ДМЖП, менее чем у 20% больных с ДМПП развивается необратимая ЛГ, если коррекция порока не выполнена до 3-й декады жизни.

Пороки, сопровождающиеся повышением давления в легочных венах, обычно приводят к развитию ЛГ. Она может быть при рождении, и как правило, исчезает после коррекции порока. Однако у некоторых больных с врожденным митральным стенозом или с ТАДЛВ изменения в легочных сосудах могут быть необратимыми.

При цианотических пороках ЛГ также не является редкостью. У многих больных этой группы уменьшено количество внутриацинарных артерий и снижено альвеолярно-артериальное соотношение. Это наблюдается при тетраде Фалло и других пороках со сниженным легочным кровотоком.

При аномалиях, для которых характерно сочетание увеличенного легочного кровотока с цианозом, ОБЛС развивается особенно быстро. У пациентов с при наличии ТМА с ДМЖП или ОАП, ОАС, одножелудочковым сердцем с увеличенным легочным кровотоком обструктивные изменения легочных сосудов развиваются в младенческом возрасте, если порок не устранен к 4–6 мес жизни.

При аномалиях легочных артерий имеют место уникальные механизмы развития ЛГ. При отхождении одной легочной артерии от аорты (hemitruncus) давление в артерии, отходящей от правого желудочка, равно или превышает давление в артерии, берущей начало от аорты. Эта содружественная гипертензия обусловлена вазоспастическим рефлексом из левого предсердия, находящегося под повышенным давлением. Хирургический реанастомоз аномально отходящей легочной артерии с легочным стволом нормализует давление и в контралатеральной артерии. Одностороннее отсутствие легочной артерии сопровождается ЛГ из-за уменьшения объема сосудистого ложа. Она особенно выражена у детей, проживающих на высокогорье.

Аномалии легочного венозного возврата, например синдром ятагана (scimitarsyndrome), при котором правые легочные вены дренируются в нижнюю полую вену, сопровождаются ЛГ вследствие шунтирования ДМЖП, сужения легочной вены и уменьшения легочного сосудистого русла.

Паллиативные шунтирующие операции, выполняемые для увеличения легочного кровотока, иногда осложняются ЛГ. Чаще всего (30%) это наблюдается при анастомозе Waterstone (восходящая аорта с правой легочной артерией) или Potts (нисходящая аорта с левой легочной артерией) и реже (10%) — при подключично-легочных анастомозах Blalock–Taussig.

Легочная гипертензия встречается и при заболеваниях, не связанных с ВПС. Основными патогенетическими механизмами ее развития являются острая или хроническая гипоксия и обусловленное разными причинами уменьшение легочно-сосудистого русла.

ЛЕГОЧНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ В НОРМЕ

Распределение легочного кровотока в норме

Поддержание сосудистого тонуса и распределение крови в легких в норме осуществляется многими механизмами. Они обеспечивают базовый уровень ЛСС и давления при увеличении легочного кровотока. При нагрузке давление в легочной артерии несколько повышается и одновременно снижается ЛСС. Это происходит за счет пассивного растяжения и открытия «пустых» артериол.

Распределение кровотока в легких зависит от соотношения нескольких параметров: давления в легочной артерии, давления в легочных венах, гравитации и альвеолярного давления. В вертикальном положении кровоток в различных регионах легких не одинаков. Нижние отделы легких получают наибольшее количество крови. В верхних отделах легких альвеолярное давление превышает легочное артериальное и венозное давления, что приводит к коллапсу легочных капилляров. В средних отделах давление в легочной артерии превышает давление в альвеолах, которое выше, чем давление в легочных венах, поэтому в состоянии покоя легочный кровоток в этой зоне выше, чем в верхних отделах. В нижних отделах легких давление в легочной артерии и в венах превышает давление в альвеолах и кровоток определяется разницей давления в путях притока и оттока. Кровоток в различных зонах легких зависит от изменения гидростатического давления. В положении лежа легочный кровоток приблизительно одинаков во всех зонах.

Давление в легочной артерии и легочный кровоток находятся в логарифмической зависимости. Можно выделить 3 фазы ЛГ. В 1-й фазе начальное увеличение кровотока вызывает быстрое повышение давления, которое преодолевает давление открытия резистивных сосудов. Во 2-й фазе происходит более медленное повышение давления при увеличении кровотока. В 3-й фазе все сосуды заполнены кровью и максимально расширены.

Дальнейшее увеличение кровотока, в 3–4 раза превышающее норму, приводит к линейному увеличению давления в легочной артерии.

Регуляция тонуса легочных сосудов в норме

Решающую роль в поддержании нормального сосудистого тонуса играет эндотелий сосудов. Эндотелиальные клетки легочных сосудов отвечают на различные воздействия продукцией вазодилататоров и вазоконстрикторов, а также цитокинов и факторов роста. Эндотелий выделяет множество вазоактивных факторов, таких, как оксид азота, эндотелин, простоциклин, активатор тканевого плазминогена, ингибитор активатора плазминогена I типа, тромбомодулин, гепарин-сульфатные гликозаминогликаны, фактор Willebrand, факторы роста и цитокины. Стимуляторами эндотелиальной продукции медиаторов, которые влияют на тонус сосудов через специфические рецепторы, являются повышенное напряжение сдвига (shear stress), увеличенный легочный кровоток, растяжение легочных сосудов, гипоксия, ацидоз, фибрин, воспалительные субстанции, АТФ, брадикинин, ацетилхолин.

Уровень сосудистого тонуса в норме и при патологии определяется балансом дилататорных (простоциклин, эндотелиальный релаксирующий фактор, эндотелиальный гиперполяризующий фактор) и констрикторных (эндотелины, тромбоксан А2, эндотелиальный констрикторный фактор неизвестной природы) факторов эндотелиального происхождения. Снижение синтеза и выделения дилататорных факторов и/или увеличение синтеза констрикторных в каком-то определенном участке сосудистого русла приводит к локальному (например, в легочном сосудистом русле) вазоспазму. Многие факторы неэндотелиального происхождения являются вазоактивными. Так, лейкотриены являются мощными вазоконстрикторами, а АТФ-зависимые каналы K^+ могут играть роль в легочной вазодилятации. Когда специфический агент активирует АТФ-зависимые каналы К+ в гладкомышечных клетках, мембрана гиперполяризуется и угнетается вход кальция через кальциевые каналы (3). В эндотелиальных клетках активация калиевых каналов приводит к активации кальциевых каналов. Увеличение входа кальция в эндотелиальную клетку может стимулировать образование оксида азота (4). Таким образом, активация АТФ-чувствительных К+ каналов может расширять легочные сосуды двумя различными механизмами (5).

В регуляцию сосудистого тонуса вовлечен также целый ряд органов и систем — корковый и мозговой слои надпочечников, юкстамедуллярный аппарат почек, вегетативная нервная система и т.д. Многоконтурная система регуляции и стабилизации включает в себя целый ряд подсистем. Эта система состоит из множества гуморальных и нервных контуров регуляции тонуса сосудов и, несмотря на заложенную надежность в виде многократного дублирования, достаточно легко уязвима именно в силу ее большой сложности (Соловьев, 2003).

В 1980 г. Furchgott и Zavadski (6) открыли **эндотелиальный релаксирующий фактор** неизвестной природы, играющий огромную роль в регуляции сосудистого тонуса в различных бассейнах сосудистой системы, который затем был идентифицирован как **оксид азота — NO** (7, 8). Молекула NO занимает место общепризнанного регулятора жизненных функций на различных уровнях — от молекулярного и клеточного до системного. В настоящее время активно изучается роль эндотелиальных факторов и прежде всего NO в патогенезе ЛГ и легочных гипертонических кризов. Оксид азота также ингибирует функцию тромбоцитов и обладает антимитогенными свойствами (9). Образование NO стимулируют многие субстанции эндотелиального происхождения, такие, как кислород, ацетилхолин, брадикинин, гистамин, а также талазолин, напряжение сдвига (shear stress) (10—13).

Оксид азота вызывает релаксацию гладкой мускулатуры сосудов путем активации фермента синтеза — растворимой гуанилатциклазы (ГЦ) в гладкомышечных клетках, которая катализирует превращение гуанозин трифосфата (ГТФ) в клеточный посредник (месенджер) циклический гуанозинмонофосфат (цГМФ)(14) (рис. 1).

Эндотелийзависимые субстанции активируют NO-синтазу (NOS), что увеличивает продукцию NO эндотелиальными клетками. При повреждении эндотелия этот механизм нарушен и может быть искусственно шунтирован ингаляционным NO. Оксид азота свободно диффундирует в подлежащую гладкомышечную клетку и с помощью фермента — растворимой ГЦ стимулирует продукцию вторичного мессенджера цГМФ, вызывающего вазодилатацию через цГМФ-зависимые протеинкиназы. Циклический гуанозинмонофосфат с помощью фермента 3',5'-фосфодиэстеразы (3',5'-ФД) деградирует в неактивный метаболит 5'-ГМФ.

Расслабляющий эффект последнего за счет цГМФ-зависимых протеинкиназ на гладкие мышцы реализуется главным образом посредством снижения концентрации кальция в цитозоле (15).

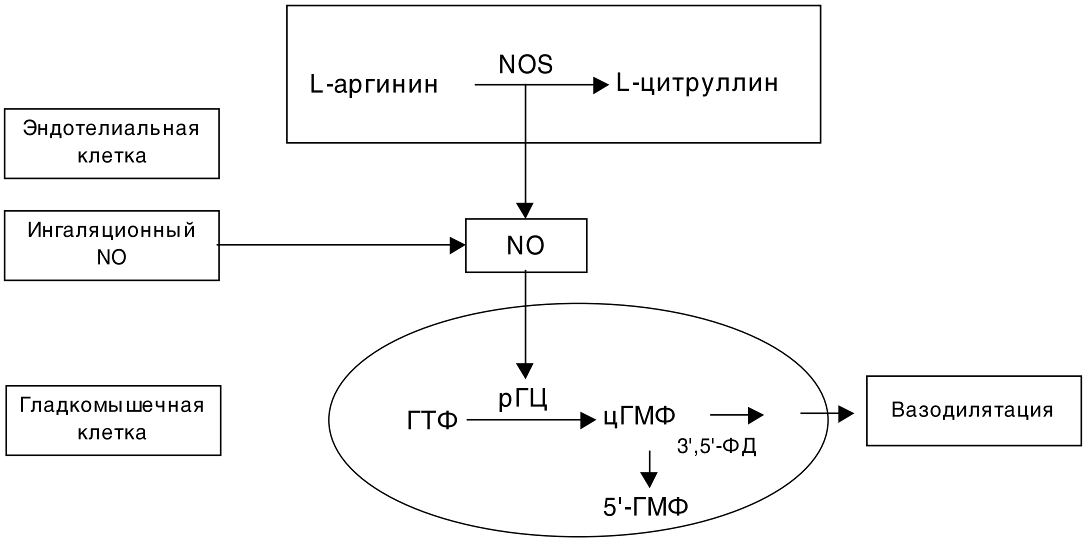


Рис. 1. Схема механизма образования и действия NO

Физиологическая деградация цГМФ осуществляется при участии фермента 3',5'-ФД, превращая его в неактивный 5'-гуанозинмонофосфат (5'-ГМФ). Существует также цГМФ-независимый механизм релаксации гладких мышц сосудов под непосредственным влиянием NO. Он связан со способностью NO прямо нитрозилировать клеточные белки и реализуется посредством снижения чувствительности сократительных белков гладких мышц к ионам кальция (Соловьев и соавт., 1996).

Оксид азота синтезируется ферментативно из аминокислоты L-аргинина при участии NOS, которая катализирует окислительное превращение субстрата в L-цитруллин и NO. Последний быстро инактивируется в результате окисления и некоторое время существует в виде стабильных метаболитов — нитрит- и нитрат-анионов (NO_2^- и NO_3^-). Одним из путей образования нитрат-аниона является взаимодействие NO с гемоглобином (9). Выделяют 3 изоформы NO-синтазы: нейрональную (nNOS), эндотелиальную (eNOS) и макрофагальную, или индуцибельную (iNOS). Название «NOS» вовсе не отражает место ее строгой локализации. Среди них первые 2 кальцийзависимые (16) и являются конститутивными. Конститутивные NOS (cNOS), функционально связанные с плазматической мембраной, экспрессированы постоянно и обеспечивают наличие физиологически адекватных количеств NO. Активация iNOS, которая индуцируется провоспалительными цитокинами (интерферон-γ, интерлейкин-β) и бактериальными полисахаридами, в течение 4–6 ч, вызывает генерацию чрезмерных количеств NO. Это играет важную роль в реализации иммунного ответа, однако может иметь и патофизиологическое значение.

Оксиду азота принадлежит важная роль в регуляции базового легочного и системного сосудистого сопротивления (17). Поскольку NO действует на гладкую мускулатуру через цГМФ, медикаментозное ингибирование фосфодиэстеразы (например дипиридамолом, силденафилом), участвующей в деградации цГМФ, может усилить NO-зависимую вазодилатацию (18, 19).

Эндотелин (ЭТ) является мощным вазоактивным пептидом эндотелиального происхождения, впервые описанным в 1988 г. Yanagisawa и соавторами (20). Эндотелины представляют собой семейство изопептидов (ЭТ-1, ЭТ-2, ЭТ-3) разного происхождения и действия. Эндотелин-1 представлен в организме наибольшим количеством и является наиболее изученным. Он продуцируется главным образом эндотелиальными клетками путем конверсии проэндотелина-1 в ЭТ-1 с помощью специфических эндопептидаз, эндотелин-конвертирующих ферментов. Факторами, индуцирующими повышенную продукцию ЭТ-1, являются увеличение напряжения сдвига или давления и гипоксия (21—24). Воздействия ЭТ-1 на сосудистый тонус опосредованы по крайней мере двумя ЭТ-рецепторами — $ЭТ_А$ и $ЭТ_В$ (25). $ЭТ_А$-рецепторы расположены на гладкомышечных клетках сосудов и опосредуют вазоконстрикцию, в то время как $ЭТ_В$-рецепторы опосредуют вазодилатацию (26).

Эйкозаноиды — лейкотриены и **простагландины** — являются вазоактивными метаболитами арахидоновой кислоты. В клетках эндотелия арахидоновая кислота метаболизируется через липоксигеназный путь с образованием лейкотриенов или через циклооксидазный путь с образованием простагландинов. **Простациклин** является мощным простогландином, который вызывает вазодилатацию через увеличение продукции цАМФ, он также ингибирует агрегацию тромбоцитов. Лейкотриен **тромбоксан**, как и простациклин, образуется в эндотелиальных клетках, хотя главным источником его являются тромбоциты. Он оказывает противоположное простациклину действие, являясь вазоконстриктором и проагрегантом. Продукция обоих эйкозаноидов стимулируется напряжением сдвига (27).

Представления о роли повреждения эндотелиальной функции способствовали разработке новых подходов к терапевтическому лечению ЛГ. Применение NO и простациклина (28—33) вытекало из установленного факта снижения продукции этих вазодилататоров. Попытки противодействовать сосудосуживающему эффекту повышенного уровня тромбоксанов путем применения антагонистов рецепторов тромбоксана и ингибиторов синтетазы тромбоксана обнаружили снижение ЛСС (34). Наконец, внедрение антикоагулянтной терапии привело к клиническому улучшению и удлинению продолжительности жизни больных (35). Ведется разработка новых лекарственных средств, обладающих свойствами антагонистов эндотелина, которые могут оказаться эффективными в лечении ЛГ.

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ ФИЗИОЛОГИЯ И МОРФОЛОГИЯ ЛГ

Гипоксическая легочная вазоконстрикция

Гипоксия как фактор, вызывающий сужение легочных сосудов, известна более 100 лет. Точный механизм гипоксической вазоконстрикции неизвестен. Локальная гипоксия легких действует как гомеостатический механизм, направленный на отведение легочного кровотока от плохо вентилируемых участков легких, поддерживая вентиляционно-перфузионные соотношения. Этим объясняется гипоксическая легочная вазоконстрикция. В ответ на гипоксический эпизод давление в легочной артерии повышается в течение нескольких секунд. Эта реакция сосудов выражена при альвеолярной гипоксии более ярко, чем при легочно-артериальной гипоксии (36, 37). Предполагается, что гипоксия приводит к деполяризации мембранного потенциала гладкомышечной клетки сосуда, стимулируя вхождение кальция в клетку через потенциалзависимые кальциевые каналы (38). Ни один из известных вазоактивных медиаторов — катехоламины, гистамин, серотонин, ангиотензин II, брадикинин, простагландины, тромбоксан, вазопрессин, ацетилхолин, вазоактивный кишечный пептид, субстанция Р, АТФ, тромбоцитоактивирующий фактор — не оказались причастными к гипоксической вазоконстрикции (39). Последующие исследования показали, что гипоксическая легочная вазоконстрикция частично обусловлена притоком кальция в клетки через потенциалзависимые каналы и инициирована гипоксическим угнетением выхода калия, который вызывает мембранную деполяризацию (40—45). Реакция сосудов на гипоксию различна и зависит от многих факторов, включая степень мускуляризации легочного сосудистого русла (46), базовый сосудистый тонус (47), пол (48), концентрацию водородных ионов (49), гематокрит.

Хроническая гипоксия приводит к ремоделированию легочных сосудов, механизмы которого неизвестны. Оно проявляется гипертрофией мышечного слоя дистальных легочных артерий и, как следствие, — легочной гипертензией. Гипоксическая полицитемия также способствует повышению давления в легочных сосудах. Хроническая гипоксия способствует распространению гладкой мускулатуры дистально на легочные артериолы диаметром менее 100 мкм, которые в норме содержат только эластический слой. Кроме гипоксии изменения микрососудов вызывает сама легочная гипертензия. Легочный гипертонический синдром, связанный с гипоксией, в эксперименте на животных удавалось смягчить такими субстанциями, как гепарин, блокаторы кальциевых каналов, β-блокаторы, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, ингибиторы циклооксигеназы и липоксигеназы, мусорщики гидроксильных радикалов, ингибиторы орнитиновой декарбоксилазы (50) и антагонисты эндотелина (51). Механизмы ингибирования пролиферации гладкой мускулатуры этими субстанциями различны, что свидетельствует о существовании множественных факторов, способствующих развитию гипоксической ЛГ.

Реакция на острую гипоксию быстрая и обратимая, в то время как ответ на хроническую гипоксию может быть частично необратимым и требует более продолжительного времени для возвращения к нормальному состоянию (52).

Гипоксия и связанное с ней увеличение клеточной пролиферации сопровождяется увеличением синтеза ДНК, продукции матриксных белков, усилением эластолитической активности и изменением фенотипа синтеза белков, отличных от сократительных белков актина и миозина (сократительный фенотип), в пользу синтеза внеклеточных матриксных белков (синтетический фенотип) (53). Гипоксия может также стать причиной снижения количества β-рецепторов и способности продуцировать цАМФ (54).

Структурная основа ЛГ

В 1958 г. Heath и Edwards (55) дали классическое описание прогрессирующего характера структурных изменений легочных сосудов, разделив их на 6 стадий (рис. 2).

Стадии I (гипертрофия медии) и II (клеточная пролиферация интимы) являются начальными и, возможно, обратимыми. Стадия III характеризуется окклюзирующими просвет изменениями — дальнейшим утолщением медии за счет пучков продольных мышц, гиперплазии интимы и фиброзно-эластической ткани. Стадия IV — истончение медии (на рисунке показанное стрелкой), дилатация сосуда, окклюзия его просвета фиброзной тканью. Стадия III в лучшем случае частично обратимая, IV — абсолютно необратима. Стадии V и VI являются терминальными — возникают ангиоматозные изменения в виде множественных тонкостенных сосудов, которые продолжаются в капилляры стенок альвеол (V), фибриноидный некроз и тяжелый реактивный воспалительный экссудат во всех слоях сосуда (VI). Терминальные стадии (IV–VI) чаще обнаруживаются у детей старшего возраста.

Структурные изменения, которые соответствуют высокому и фиксированному ЛСС, реже обнаруживаются у младенцев и детей младшего возраста, хотя они отмечаются при некоторых ВПС, таких, как ТМА с ДМЖП и даже с интактной межжелудочковой перегородкой. Любопытно, что прогрессирование ОБЛС отмечали даже после успешной хирургической коррекции ТМА (56, 57). У младенцев с большим ДМЖП обструктивная болезнь развивается рано. У детей с АВСД (58, 59) она особенно быстро прогрессирует даже в возрасте до 6 мес. Характерно, что раннее развитие неоперабельности отмечается при пороках, гемодинамической особенностью которых является сочетание гиперволемической гипертензии и гипоксемии. Кроме перечисленных пороков к ним относятся ОАС, единственный желудочек сердца и атрезия трехстворчатого клапана с гипертензией, ТАДЛВ. Скорость развития ОБЛС даже в пределах одной нозологической формы индивидуальна, несмотря на сходные гемодинамические условия. Причина этого неизвестна. Не до конца выяснены причины быстрого прогрессирования ОБЛС у детей с синдромом Дауна. Возможно, это связано с характерными для них частыми респираторными инфекциями и ночной обструкцией верхних дыхательных путей, усиливающими гипоксический компонент.

Риск возникновения ОБЛС существует также у больных с цианотическими пороками сердца при наличии хирургически созданных системно-легочных шунтов (60).

Ряд исследователей пытались дать количественную оценку степени гипертрофии медии, однако эти измерения не коррелировали тесно с дооперационным уровнем ЛСС и с его изменениями после операции (61). С возрастом структура ацинарных артерий изменяется за счет распространения мышечного слоя к периферии (62). Артерии, не содержавшие мышечного слоя, становятся частично мышечными, а позднее — полностью мускуляризированными. При рождении мышечные артерии толстостенны, однако в течение нескольких дней самые узкие из них расширяются, достигая такого же диаметра, как у взрослых. К 4-месячному возрасту этот процесс завершается вовлечением артерии большего диаметра. Увеличиваются количество и размеры артерий; особенно быстро это происходит в младенческом возрасте. Хотя альвеолы также пролиферируют, соотношение альвеол к артериям уменьшается с 20:1 у новорожденных до 8:1 в раннем детском возрасте, сохраняясь таковым в последующем (рис. 3).

При ДМЖП с ЛГ на ангиограммах артерии в корне легких дилатированы и сужены к периферии. При микроскопических исследованиях легочного сосудистого русла гладкая мускулатура медиального слоя быстро распространяется на сосуды, которые в норме не являются мышечными. Перинатальная регрессия гипертрофии гладкой мускулатуры не происходит, и наоборот, гипертрофия медии увеличивается. Нарушается нормальный рост артериальной сети, в то же время дифференциация и увеличение числа альвеол происходят без отклонения от нормы. Морфометрический метод исследования характера мускуляризации, числа и размеров артериальных микрососудов в биоптатах легких имеет преимущества перед другими морфологическими исследованиями, так как изменения во всех отделах легких одинаковы.

Структура эндотелиальных клеток при ЛГ

При электронной микроскопии легочных биоптатов, взятых у пациентов, у которых диагностирован ВПС в сочетании с ЛГ, обнаружены структурные изменения эндотелиальных клеток. Они являются причиной дисфункции эндотелия,

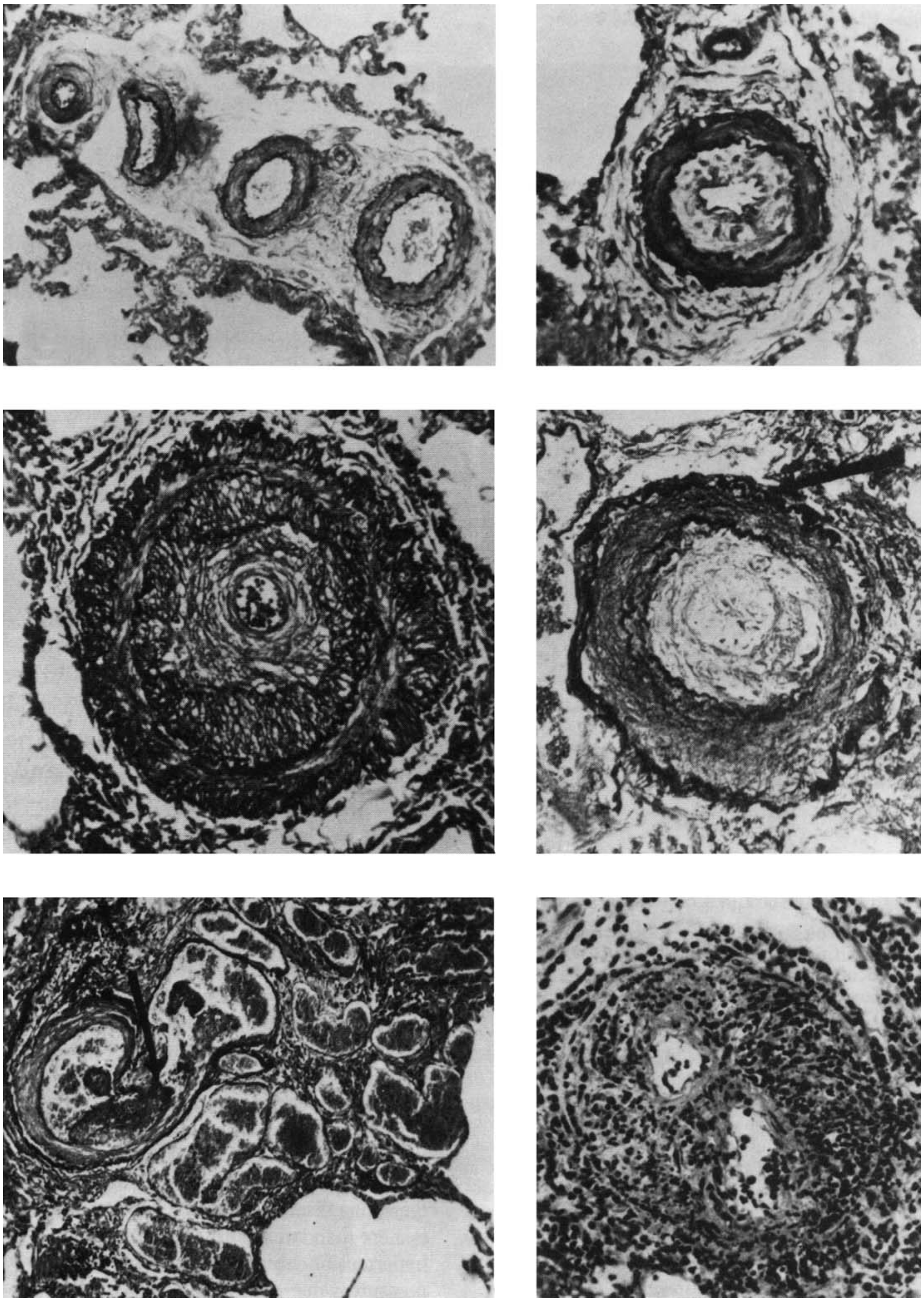


Рис. 2. Классификация изменений легочных сосудов при гипертензии по Heath–Edwards (Wagenvoort, Heath, Edwards. The pathology of the pulmonary vasculature. Springfield Illinois; Charles C Thomas, 1964)

которая проявляется повышением реактивности легочных сосудов и играет важную роль в патогенезе прогрессирующей болезни легочных сосудов (63, 64). При сканирующей электронной микроскопии у детей с увеличенным легочным кровотоком уже к 2-месячному возрасту поверхность эндотелия напоминает гладкомышечные клетки — эндотелиальные клетки вытягиваются в направлении кровотока («вельвет») (рис. 4).

Таким образом, уже на ранней стадии течения порока цитоскелет нарушен. Эндотелиальная поверхность гипертензивных толстостенных легочных артерий имеет канатовидную текстуру, когда клетки образуют скрученные гребни с глубокими

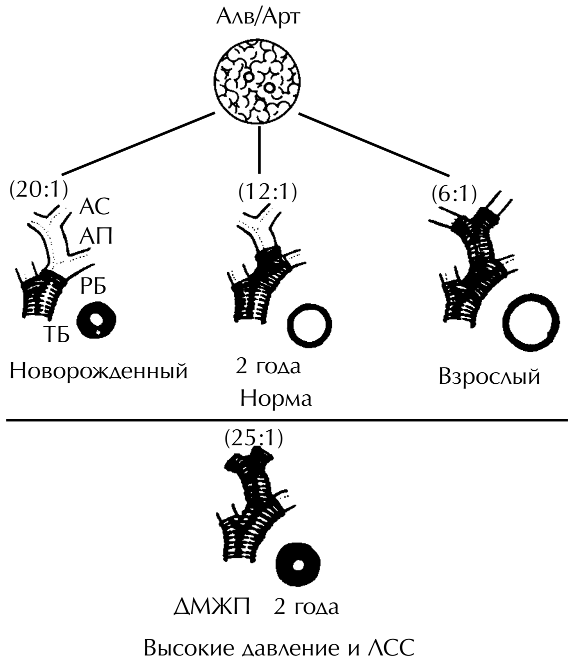


Рис. 3. Схема возрастных морфометрических изменений легочных сосудов в норме и при ДМЖП с гипертензией: распространение мышечных артерий к периферии и изменение альвеолярно-артериальных соотношений (ТБ — артерия, сопровождающая терминальную бронхиолу, РБ — артерия, сопровождающая респираторную бронхиолу, АП — артерия, сопровождающая альвеолярный проток, АС — артерия, сопровождающая альвеолярную стенку, Алв/Арт — альвеолярно-артериальное соотношение)

впадинами. У пациентов с выраженными изменениями легочных сосудов эндотелиальная поверхность напоминает бахрому — высокие гребни чередуются с узкими глубокими скрученными щелями, поэтому эндотелий гипертензивных легочных сосудов представляет собой грубую выстилку по сравнению с эндотелием нормотензивных артерий и нарушает нормальное взаимодействие пристеночных элементов крови — тромбоцитов и лейкоцитов — с сосудистой стенкой. Это приводит к освобождению вазоконстрикторных субстанций и усилению митогенеза в гладкомышечных клетках (65). Субэндотелий мышечных артерий также изменен за счет деградации и неосинтеза внутренней эластической пластинки.

Патогенез структурных изменений легких при ВПС с гипертензией малого круга кровообращения (МКК)

Выше был проведен подробный анализ физиологических механизмов регулирования легочного кровотока, а также событий, развивающихся в МКК при ЛГ. Важно проследить последовательность и взаимосвязь этих событий, представить основные виды структурных изменений легких при хронической перегрузке артериального и венозного звеньев МКК.

Прежде всего, следует подчеркнуть два очевидных, но часто упускаемых из вида основополагающих обстоятельства. Во-первых, главной функциональной единицей кровеносной системы является капилляр, так как именно на уровне капилляров и частично — посткапиллярных венул осуществляется обмен веществ между кровью и тканями в большом круге кровообращения (БКК) и между кровью и воздухом альвеол в МКК. Поэтому все местные и системные регуляторные механизмы сердечно-сосудистой системы направлены прямо или опосредованно на поддержание в капиллярах оптимальной для метаболизма скорости кровотока. Замедление продвижения эритроцитов по капилляру привело бы в БКК к элиминации кислорода из крови в ткань на артериальном конце капилляра, тогда как дистальный сегмент оказался бы в условиях гипоксии, от чего пострадали бы не только тканевые элементы, но и сами капиллярные структуры, с целым каскадом последующих изменений. Ускоренное движение крови по капиллярам практически эквивалентно шунтирующему кровотоку, когда эритроциты и компоненты плазмы минуют зону микроциркуляторого русла (МЦР), пригодную для метаболизма, не успев в полной мере реализовать этот метаболизм. Такая ситуации возникает при значительном повышении давления крови на артериальном конце капилляра. Она также чревата опасностью перерастяжения капилляров многорядным потоком эритроцитов, из которых элементы, находящиеся в центре потока, не соприкасаются с эндотелием и потому исключены из процесса обмена веществ. Избыточность капиллярного кровенаполнения и скорости капиллярного кровотока предотвращается констрикцией прекапиллярных сфинктеров, артериол и артерий мышечного типа. При включении в патологический процесс многих органов и тканей вазоспазм артерий МЦР может привести к значительному повышению давления в крупных артериях и перегрузке сердца, что чревато осложнениями и для МЦР, поэтому существует целая система механизмов вазодилатации, которая вместе с вазоконстрикторными реакциями позволяет до определенного предела сохранять баланс «интересов» капилляров, с одной стороны, и более крупных структур сердечно-сосудистой системы — с другой.

Во-вторых, следует иметь в виду, что при любых процессах, происходящих в МКК, в капилляры системы легочной артерии поступает не артериальная, а венозная кровь с очень низким содер-

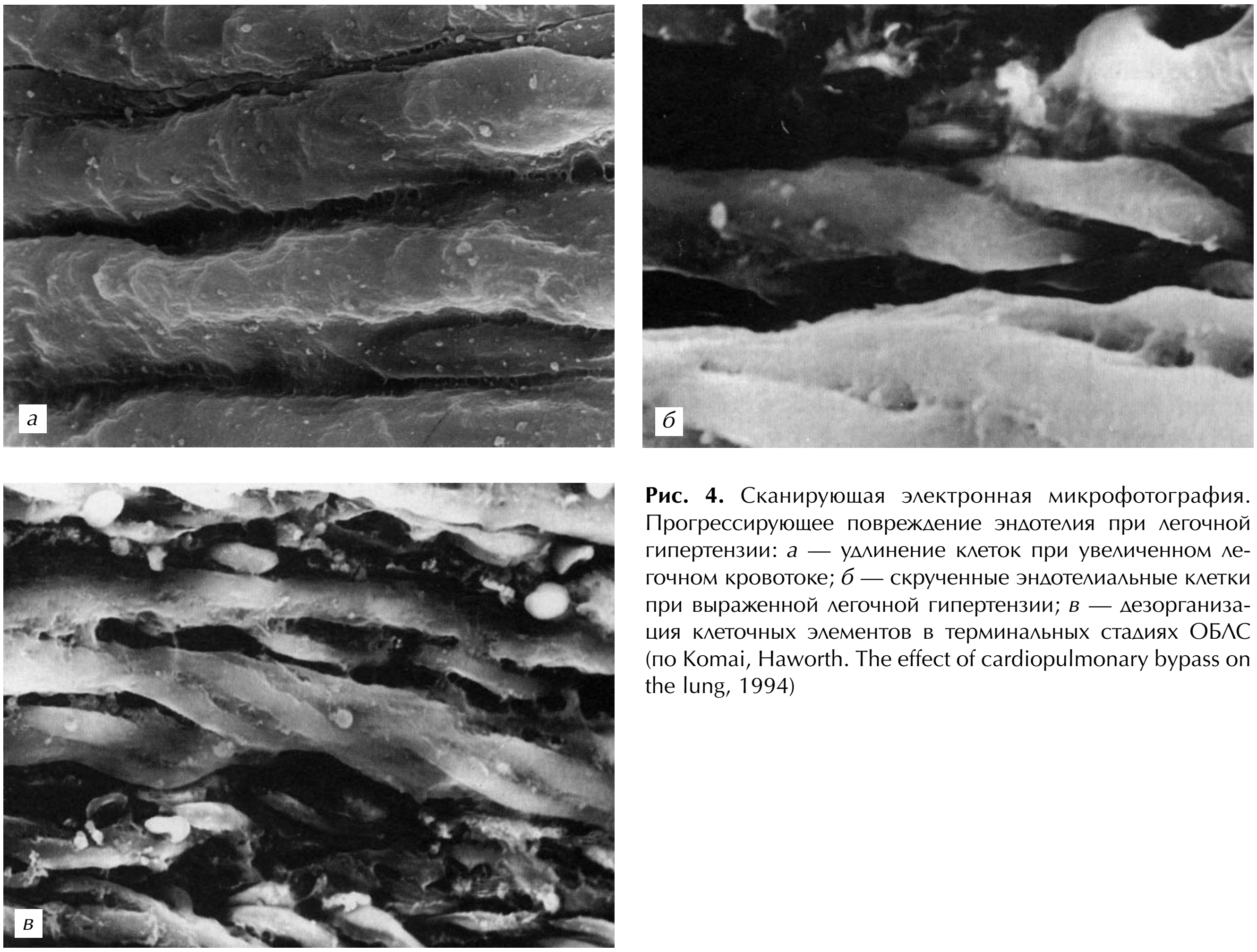


Рис. 4. Сканирующая электронная микрофотография. Прогрессирующее повреждение эндотелия при легочной гипертензии: *а* — удлинение клеток при увеличенном легочном кровотоке; *б* — скрученные эндотелиальные клетки при выраженной легочной гипертензии; *в* — дезорганизация клеточных элементов в терминальных стадиях ОБЛС (по Komai, Haworth. The effect of cardiopulmonary bypass on the lung, 1994)

жанием кислорода. Ввиду этого через аэрогематический барьер, состоящий из слоя капиллярных эндотелиоцитов, двух тончайших базальных мембран (капилляра и альвеолярной стенки) и одного слоя альвеолоцитов, диффузия кислорода происходит не из капилляра, как в БКК, а в капилляр из богатого кислородом воздуха, находящегося в просвете альвеол. И именно этот кислород обеспечивает энергетические нужды всех структурных элементов стенок альвеол и альвеолярных ходов, в том числе микрососудов, входящих в их состав. Следовательно, при изучении МКК важно оценивать не только гемодинамические критерии, но и параметры респираторной функции легких. Что касается интерстициальных структур легких и входящих в их состав сосудов, бронхов и нервов, то они обеспечиваются артериальной кровью из системы бронхиальных артерий БКК, а также из венул МКК.

Патогенез ЛГ при ВПС, сопряженных с перегрузкой объемом легочной артерии (прекапиллярная перегрузка МКК), представлен на рис. 5, 6.

Избыточное количество крови, поступающее в МКК, оказывает повышенное давление на стенки артерий. Усиление трансмурального давления, как уже указывалось, является одним из главных сигналов, включающих синтез эндотелиоцитами резистивных артерий вазоспастических веществ (рис. 7).

Для МКК наиболее существенными из изученных ныне эндогенных вазоконстрикторов следует считать эндотелин и вазопрессин, так как к ангиотензину II, которым легкие обеспечивают весь БКК, на гладкомышечных клетках артерий МКК отсутствуют специфические рецепторы.

Эндотелийзависимые вазопрессоры вызывают спазм артерий мышечного типа (рис. 8) с сокращением просвета, что особенно выражено в наиболее мелких сосудах (рис. 9).

Сокращение артериального просвета при неизмененном систолическом кровенаполнении МКК приводит к усилению действия на эндотелий напряжения сдвига крови, что запускает синтез эндотелиоцитами очень мощного, но короткоживущего вазодилататора NO, который на непродолжительное время снимает спазм артерий. Однако до тех пор, пока не будет устранен ВПС, приведший к перегрузке легочной артерии, спазм артерий

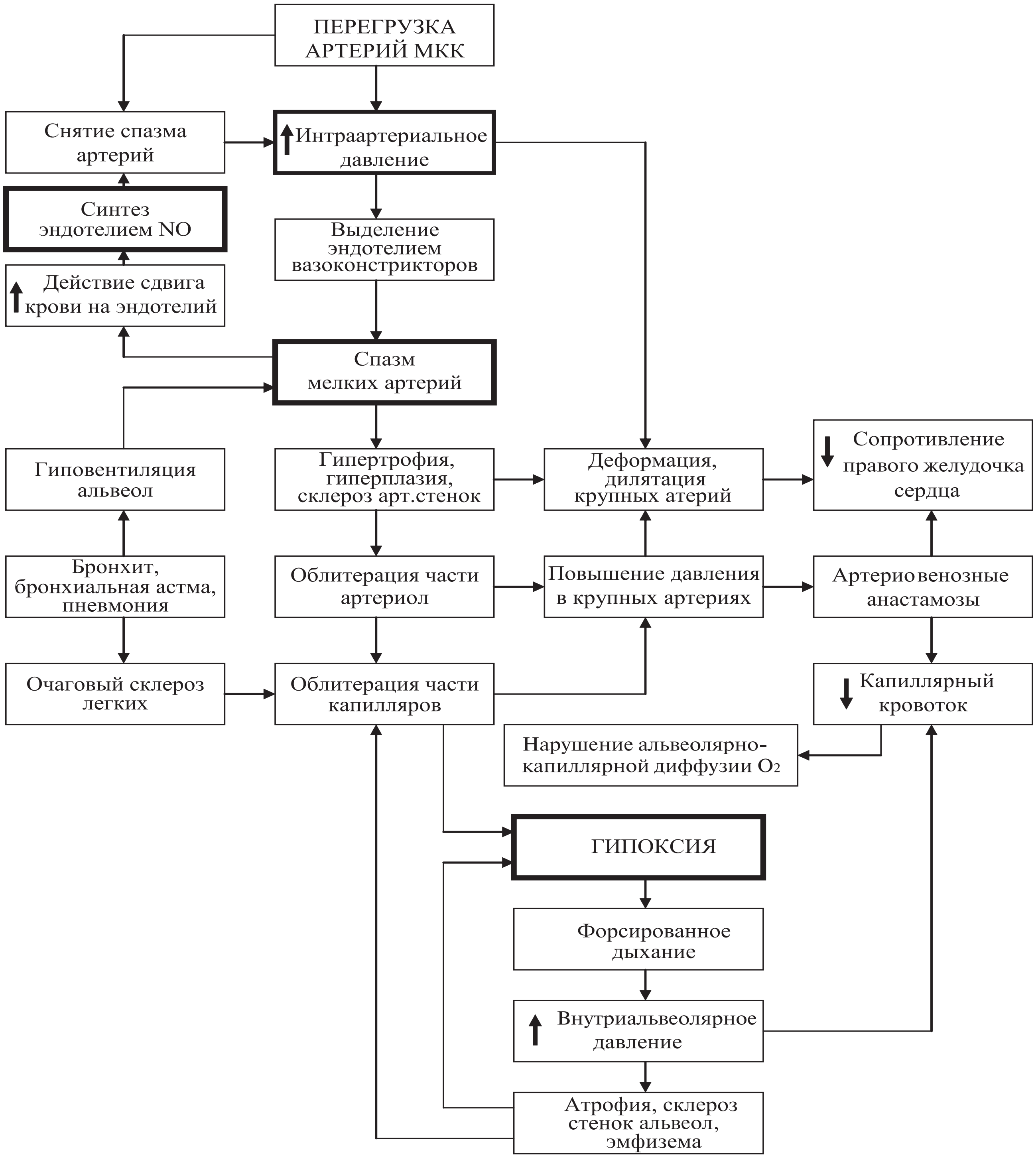

ПЕРЕГРУЗКА АРТЕРИЙ МКК
Снятие спазма артерий
↑ Интраартериальное давление
Синтез эндотелием NO
Выделение эндотелием вазоконстрикторов
↑ Действие сдвига крови на эндотелий
Спазм мелких артерий
Гиповентиляция альвеол
Гипертрофия, гиперплазия, склероз арт.стенок
Деформация, дилятация крупных атерий
↓ Сопротивление правого желудочка сердца
Бронхит, бронхиальная астма, пневмония
Облитерация части артериол
Повышение давления в крупных артериях
Артерио венозные анастамозы
Очаговый склероз легких
Облитерация части капилляров
↓ Капиллярный кровоток
Нарушение альвеолярно-капиллярной диффузии O2
ГИПОКСИЯ
Форсированное дыхание
↑ Внутриальвеолярное давление
Атрофия, склероз стенок альвеол, эмфизема

Рис. 5. Патогенез ЛГ при прекапиллярной перегрузке МКК

МЦР, направленный на поддержание оптимального капиллярного кровотока в стенках альвеол, будет постоянно возобновляться. В медии артерий гиперфункция гладкомышечных клеток приводит к их гипертрофии, в первую очередь это касается мелких артерий (рис. 10). При этом, гладкомышечные волокна распространяются по МЦР в дистальном направлении. Артериолы приобретают строение артерий с несколькими полноценными слоями мышечных волокон в медии. Иммуногистохимическая (ИГХ) реакция с моноклональными антителами (МкА) 1А4, специфичными к актину гладкомышечных клеток, позволяют выявить последние даже в межальвеолярных перегородках, где они в норме всегда отсутствуют (рис. 11). Это свидетельствует о значительном увеличении мышечного компонента на уровне прекапиллярных сфинктеров.

В более крупных артериях гипертрофия медии сопровождается гиперэластозом (рис. 12).

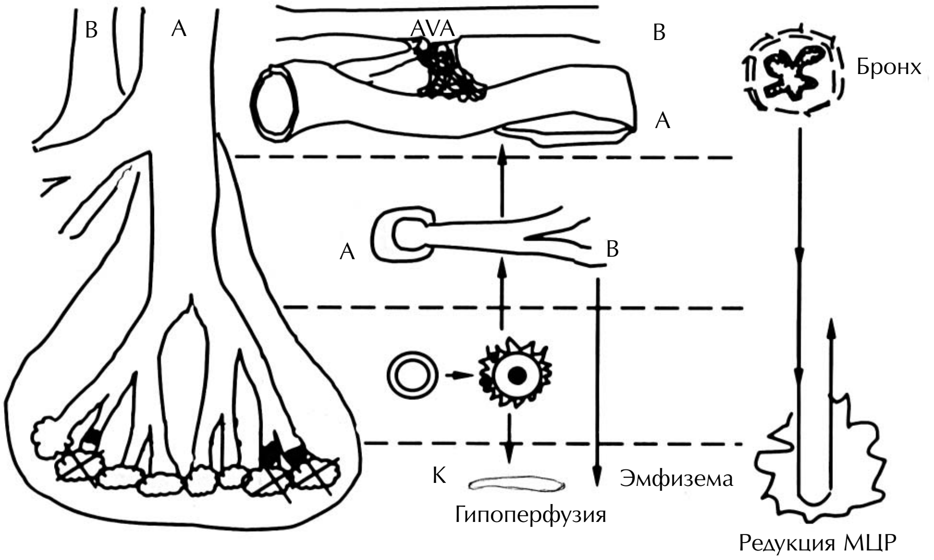


Рис. 6. Особенности микроциркуляции легких при ЛГ (А — артерия, В — вена, К — капилляр, АВА — артериовенозный анастомоз)

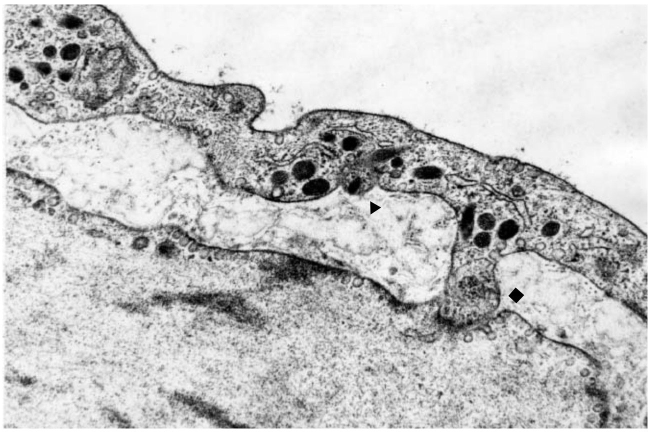


Рис. 7. ВПС с прекапиллярной формой ЛГ (ДМЖП). Фрагмент стенки артериолы легкого; многочисленные секреторные гранулы в эндотелиоците (▶), миоэндотелиальный контакт (◆). Электронная микроскопия. х 22 000

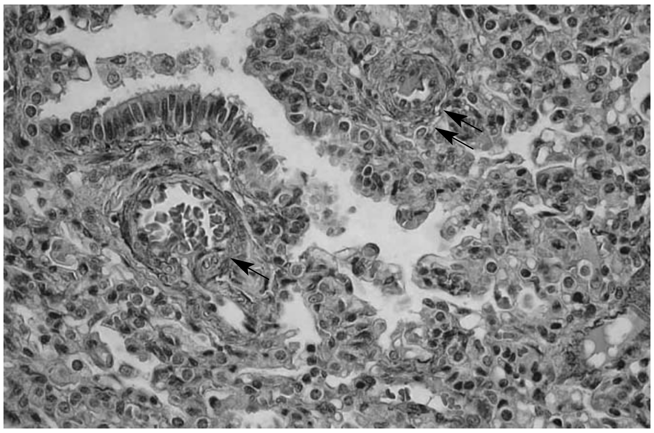


Рис. 9. ДМЖП с ЛГ: одной стрелкой указана артерия уровня респираторной бронхиолы (➤) со спазмом сфинктера в области соустья с дистальным сосудом; застой крови, эритроцитарные «монетные столбики» в просвете; двумя стрелками — спазмированная артериола; сепарация плазмы в уменьшенном просвете. Окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. х 400

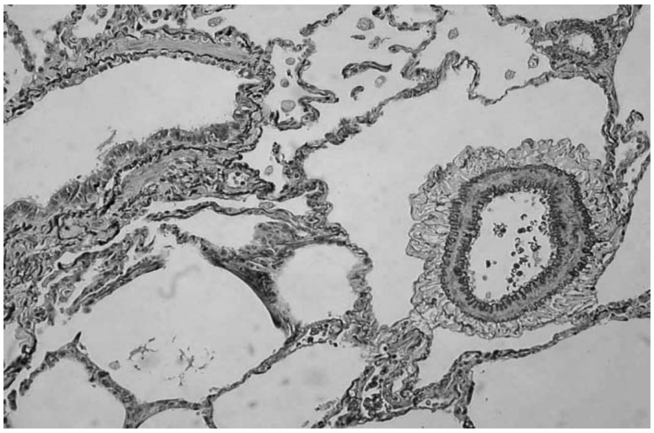


Рис. 8. ДМЖП. Гофрированность эластических мембран в спазмированной мелкой артерии легкого. Окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. х 100

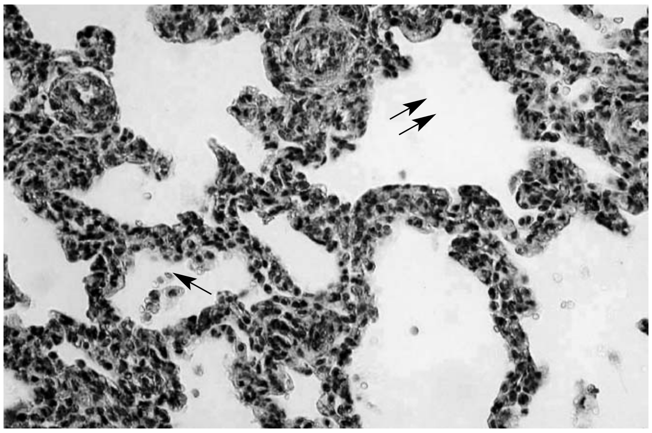


Рис. 10. ДМЖП с ЛГ. Выраженная гипертрофия стенок артериол с сокращением их просветов. Окраска MSB в модификации Зербино–Лукасевич. х 200

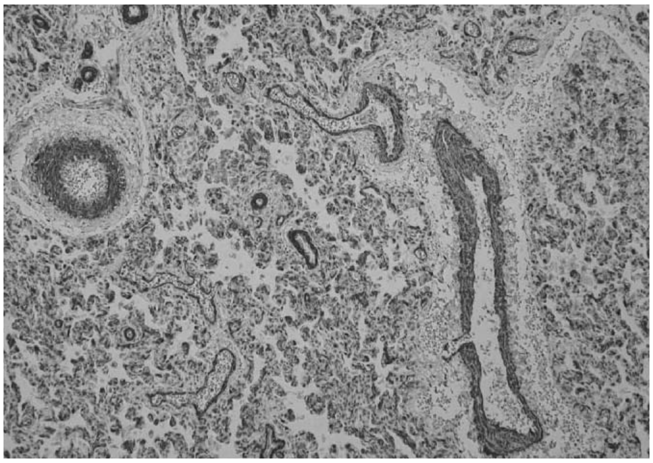


Рис. 11. ДМЖП с ЛГ. Гипертрофия медии артерий. Дистализация гладкомышечных сосудистых клеток вплоть до межальвеолярных перегородок; простые артериовенозные анастамозы. ИГХ с МкА 1А4, специфичными к гладкомышечным клеткам. x 100

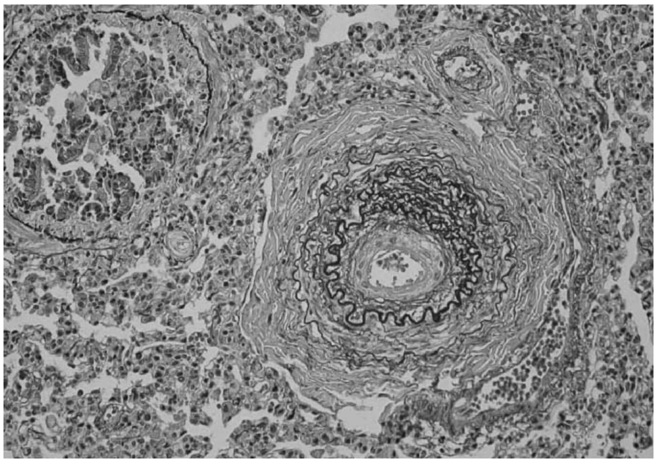


Рис. 12. ДМЖП с ЛГ. Гиперэластоз медии, концентрическая гиперплазия интимы внутрисегментарной артерии. Окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. x 200

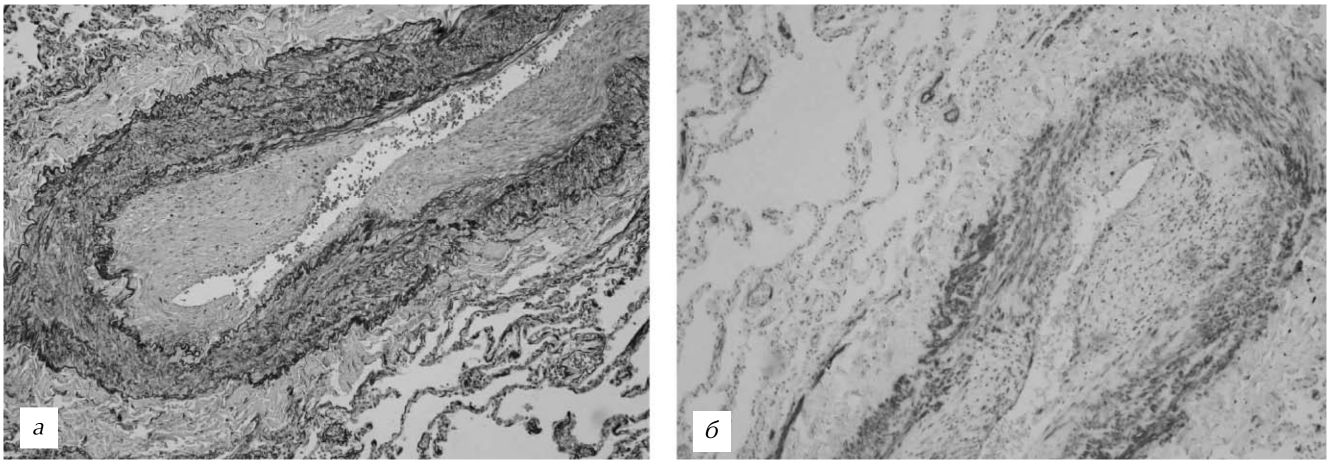


Рис. 13. ДМЖП с ЛГ. Гиперплазия артериальной интимы: *а* — косой срез сосуда с неравномерным, подушкообразным утолщением интимы. Окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. x 100; *б* — тот же сосуд; присутствие гладкомышечных волокон в гиперплазированной интиме. ИГХ с МкА 1А4, специфичными к гладкомышечным клеткам. x 200

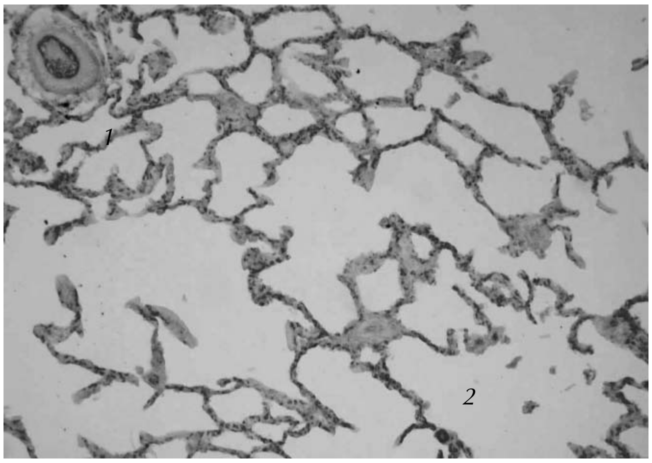


Рис. 14. ДМЖП с ЛГ. Гипертрофия стенок и тромбоз просвета мелкой артерии (*1*), фиброз и облитерация артериол (*2*). ИГХ с МкА с CD31, специфичными к эндотелию. x 100

Одновременно с этим начинают происходить изменения внутреннего слоя артерий. Хроническое гемодинамическое травмирование интимы приводит к ее концентрическому (рис. 12) или подушкообразному (рис. 13) утолщению за счет фибромышечной пролиферации.

В наиболее крупных, деформированных внутридолевых артериях фибромышечная пролиферация интимы больше всего выражена в зонах изгибов сосудов, где ламинарный кровоток превращается в турбулентный. Со временем компенсаторная гипертрофия медии сменяется нарастающим фиброзом резистивных сосудов. Из структур, призванных регулировать периферический кровоток, они превращаются в ригидные трубки, слабо отвечающие на изменения центральной гемодинамики. При этом многие мелкие артерии и артериолы частично или полностью облитерируются как за счет концентрической гипертрофии-гиперплазии, так и за счет микротромбов, формирующихся на интиме с поврежденным эндотелием (см. рис. 10; рис. 14).

Блок внутридольковых артерий, с одной стороны, выключает из кровотока часть капилляров и приводит к мелкоочаговому фиброзу легочной ткани, с другой — вызывает повышение АД в проксимальных сосудах. Последние отвечают на это деформацией, особенно выраженной в более крупных артериях, окруженных достаточно широкими прослойками рыхлой волокнистой соединительной ткани. Артерии приобретают змеевидную форму. На последовательных серийных гистологических срезах можно наблюдать, что стороны изгибов часто бывают соединены своеобразными «обводными каналами» в виде артерий гораздо меньшего калибра, чем «материнская» артерия и ветви, на которые последняя дихотомически делится в дистальном направлении. Такие изменения крупных артерий увеличивают суммарный объем проксимальной части МКК и частично способствуют снижению сопротивления правому желудочку сердца.

Однако главной мерой, призванной разгрузить правый желудочек, является система артерио-венозных анастомозов (АВА), бурно развивающаяся при ВПС с прекапиллярной ЛГ. Различают два вида АВА: простые и гломусные. Первые из них обеспечивают постоянное артерио-венозное сообщение (рис. 11; рис. 15).

Гломусные АВА (рис. 16) снабжены специальными клетками, относящимися к APUD-системе. В одной фазе они синтезируют вазоактивные вещества, при этом сами увеличиваются в объеме и перекрывают многочисленные просветы, выстланные эндотелием. На рис. 16, *а* эти просветы визуализированы благодаря красной окраске эндотелиоцитов, вступивших в реакцию со специфичными к ним антителами CD31. В следующей фазе вазоактивные вещества выходят за пределы гломусных клеток, сокращая их объем и открывая артерио-венозное соустье, вызывая вместе с тем спазм артериального компонента АВА. Кровь поступает в вену, разгружая артерии и правый желудочек, но при этом обкрадывая капиллярный кровоток. Это вместе с редукцией части капилляров в результате описанных выше изменений мелких артерий вызывает или усугубляет общую гипоксию организма, связанную непосредственно с ВПС. Любая гипоксия компенсируется форсированным дыханием, усиливающимся при минимальной физической нагрузке и других неблагоприятных обстоятельствах. При форсированном дыхании повышается внутриальвеолярное давление, которое может превышать давление в капиллярах со сниженным кровотоком, полностью или частично блокируя последний, что, в свою очередь, усугубляет общую гипоксию и усиливает респираторный компонент патогенеза ЛГ. Хроническое повышение внутриальвеолярного давления приводит к расширению просветов альвеол и альвеолярных ходов (рис. 17). В результате этого, как при эмфиземе любого генеза, по периферии альвеол, у их стенок формируется так называемая мертвая зона, где воздух не меняется в процессе дыхания и, таким образом, прекращается диффузия кислорода из воздуха в кровь капилляров МКК. Это усугубляет общую гипоксию организма и приводит к гипоксическому поражению структур альвеолярной ткани легких, включая капилляры и артериолы (рис. 18). Многие межальвеолярные перегородки полностью атрофируются, другие оказываются лишенными капилляров и представлены в основном коллагеновыми волокнами.

Свою лепту в патогенез ЛГ вносят воспалительные и аллергические заболевания легких, которыми часто страдают больные с ВПС. Рецидивирующие бронхиты и пневмонии разрешаются фиброзом, замещающим определенные участки легочной ткани, с редукцией компонентов аэрогематического барьера. Обструктивные бронхиты и бронхиальная астма сопряжены с гиповентиляцией альвеол, которая, как уже говорилось, вызывает спазм артерий гиповентилируемых зон, что усугубляет гемодинамический компонент патогенеза ЛГ, завершающегося редукцией капиллярной сети альвеол. Очевидно, что степень суммарной редукции капиллярного русла обоих легких является тем интегративным показателем, который может дать представление о глубине трансформации МКК

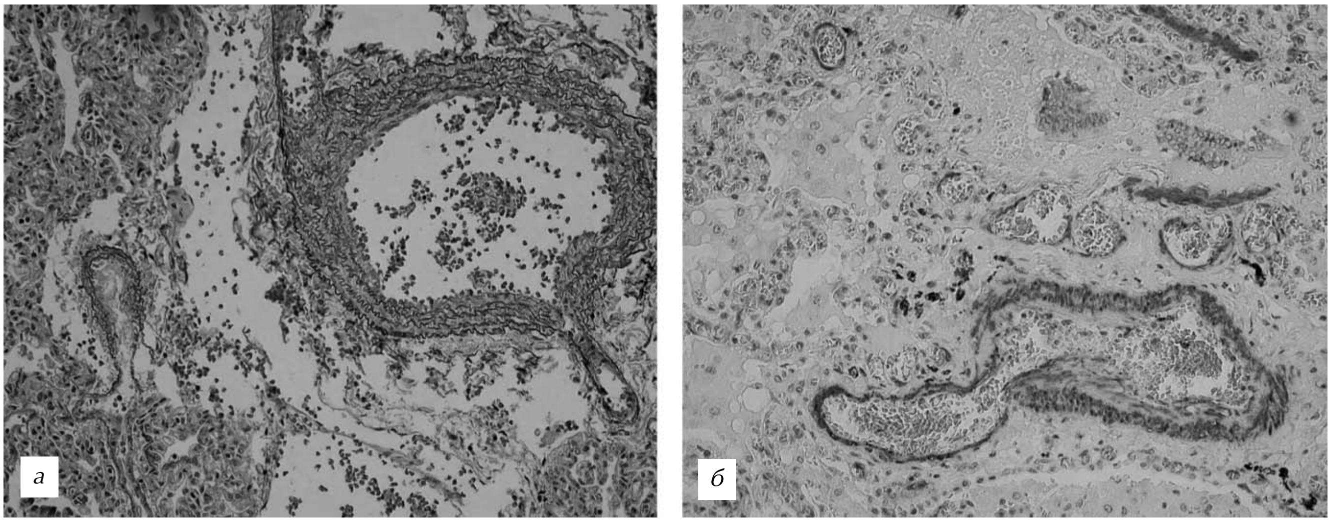


Рис. 15. ДМЖП с ЛГ. Простые АВА: *а* — окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. x 200; *б* — ИГХ с МкА 1А4, специфичными к гладкомышечным клеткам. x 200

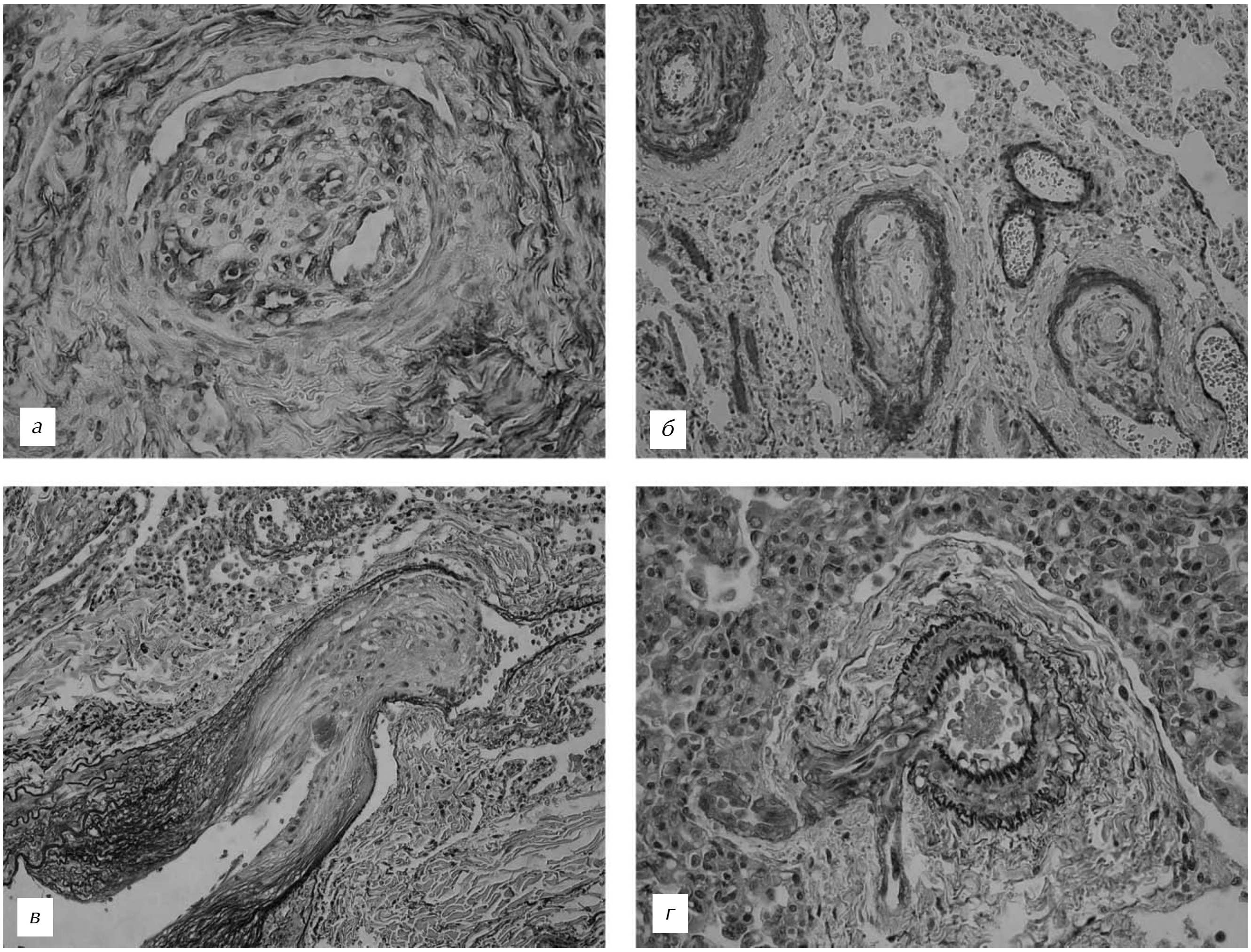


Рис. 16. ДМЖП с ЛГ. Гломусные АВА: *а* — поперечный срез через конгломерат гломусных клеток, в толще которого видны просветы, выстланные эндотелиоцитами. ИГХ с МкА с CD31, специфичными к эндотелию. x 400; *б* — продольный срез гломусного анастомоза. Окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. x 200; *в* — мелкий гломусный анастомоз со спазмированной артерией. Окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. x 400; *г* — сосудистый плексус, образованный измененными артериями, венами и АВА. ИГХ с МкА 1А4, специфичными к гладкомышечным клеткам. x 200

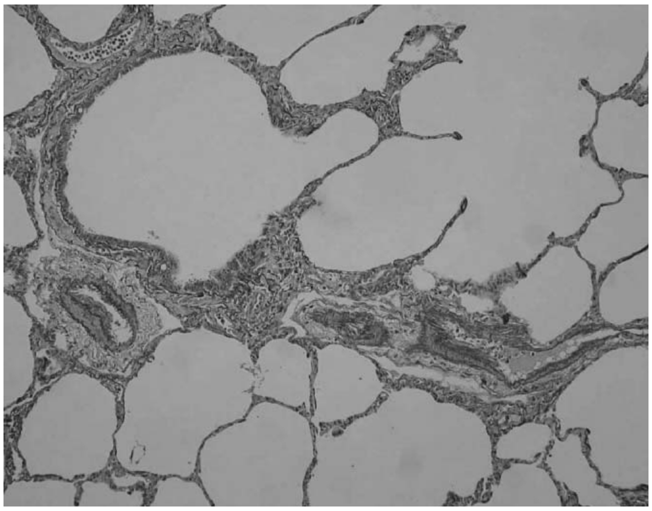


Рис. 17. ДМЖП с ЛГ. Зона эмфизематозного расширения альвеол. Окраска гематоксилином, эозином и фукселином на эластику. х 100

при перегрузке его объемом, а затем и давлением.

Пороки сердца, сопряженные с затруднением оттока крови из МКК по легочным венам (ТАДЛВ, митральный стеноз и др.) способствуют развитию посткапиллярной ЛГ. Последняя возникает из-за перегрузки легочных вен в результате их неполного освобождения при систоле предсердий (рис. 19). Мелкие вены и венулы, физиологически играющие роль резервных емкостей для кровеносной системы, значительно расширяются, увеличивая суммарный объем венозной сети и таким образом до определенной степени компенсируя повышение венозного давления в МКК. Однако увеличение кровенаполнения венул закономерно передается на капилляры и дистальные элементы артериального русла легких. В ответ на это спазмируются прекапиллярные сфинкторы, артериолы и мелкие артерии. Поступление крови в капилляры снижается, но из-за низкого градиента давлений между артериальным и венозным концами капилляров скорость кровотока в них замедляется, что значительно снижает качество аэрогематического газообмена и способствует развитию гипоксии. Кроме того, постоянное спазмирование мелких артерий, прерываемое лишь действием NO, вызывает их ремоделирование, так же как при прекапиллярной форме ЛГ (рис. 20). Это ведет к деформации более крупных артерий с образованием описанных выше артерио-артериальных шунтов. Однако АВА в легких больных с посткапиллярной гипертензией встречаются очень редко и только на поздних стадиях развития болезни. По-видимому, их образованию препятствует высокое давление в легочных венах.

В дальнейшем после редукции просветов многих мелких артерий у больных данной категории изменения структур легких происходят такие же, как и при ВПС с прекапиллярной ЛГ. При этом гипоксическое повреждение стенок сосудов МЦР в сочетании с избыточным трансмуральным давлением настолько повышает проницаемость аэрогематического барьера, что он в критические моменты начинает пропускать жидкую часть крови и даже эритроциты. Последние лизируются, гемоглобин поглощается альвеолярными макрофагами, которые в таком состоянии называются гемосидерофагами, или клетками сердечных пороков. Именно они окрашивают мокроту больных в бурый цвет. Гемосидерофаги иногда заполняют значительную часть просветов альвеол и поэтому способствуют развитию гипоксии, которая так же, как и при прекапиллярной гипертензии, включает респираторный компонент патогенеза ЛГ.

Таким образом, в патогенезе пре- и посткапиллярной ЛГ, имеются как общие, так и отличительные черты. Общие — ремоделирование артерий, редукция капиллярного русла и участие респираторного механизма в формировании изменений, первично индуцированных нарушениями центральной гемодинамики. Различия заключаются в том, что при исходном высоком давлении в легочных венах на разных этапах патогенеза все сохраняющиеся капилляры МКК остаются доступными для перфузии, тогда как АВА, формирующиеся при ВПС с перегрузкой легочной артерии, «обкрадывают» и без того редуцирующееся капиллярное русло, способствуя нарастанию этой редукции. В связи с этим критические состояния больного, обусловленные эпизодами сердечной слабости, повышением физической нагрузки и другими факторами, при прекапиллярной ЛГ сопровождаются одышечно-цианотическими приступами, тогда как для посткапиллярной ЛГ более характерно развитие отека легких.

Правильное понимание механизмов развития ЛГ может быть полезным как для ведения каждого конкретного больного, так и для усовершенствования схем диагностики и лечения этого серьезного осложнения многих ВПС.

Субклеточные механизмы формирования структурных изменений при ЛГ

Процессы, сопровождающие нормальное развитие структуры легочных сосудов, вовлечены также в развитие ЛГ — дистальное распространение гладкой мускулатуры, гипертрофия медии и адвентиции, увеличение продукции белков матрикса в стенках артерий. Прогрессирование этих измене-

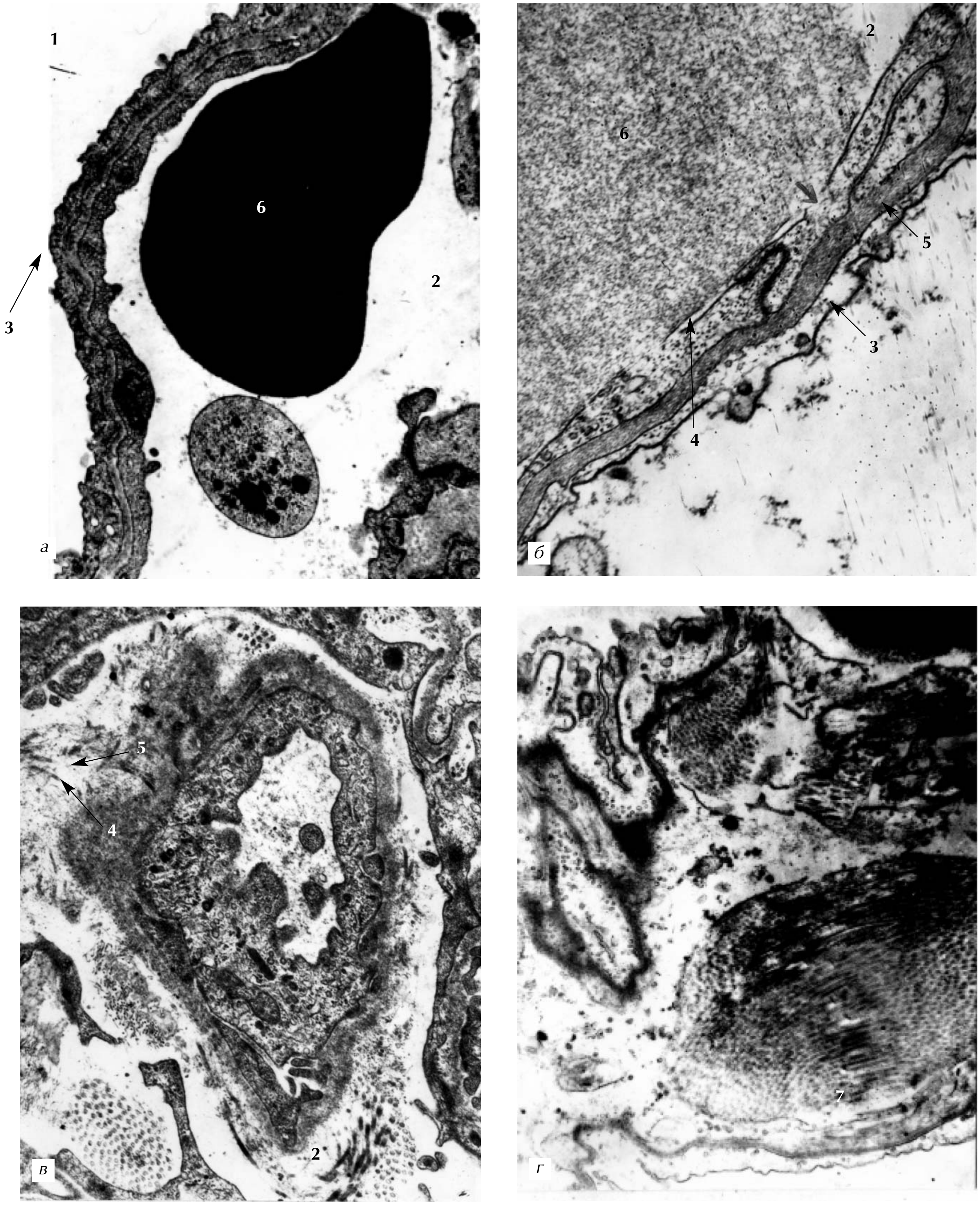


Рис. 18. ДМЖП с ЛГ. Электронная микроскопия аэрогематического барьера: *а* — аэрогематический барьер с малоизмененной структурой. х 150 00; *б* — фрагмент капилляра респираторного отдела легкого. Частичный гемолиз эритроцита с участками адгезии к эндотелию капилляра (➤). х 20 000; *в* — сужение просвета капилляра с расширением базальной мембраны; в перикапиллярном пространстве — отек и пучки коллагеновых волокон. х 16 000; *г* — межальвеолярная перегородка, лишенная капилляров, со значительным усилением коллагенового компонента: 1 — просвет альвеолы; 2 — просвет капилляра; 3 — альвеолоциты; 4 — эндотелиоциты; 5 — базальная мембрана; 6 — эритроциты; 7 — коллаген. х 2 000

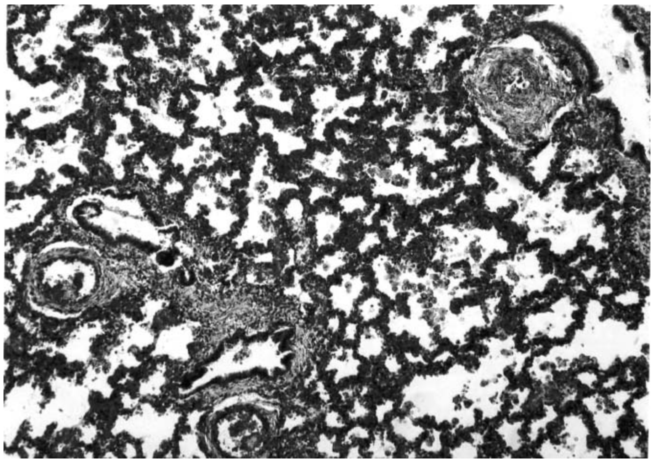


Рис. 19. Посткапиллярная ЛГ при стенозе митрального клапана, предотечное состояние легких. Резкое полнокровие капилляров, дилатация мелких вен, гипертрофия и фиброз стенок мелких артерий. Окраска MSB в модификации Зербино–Лукасевич. х 200

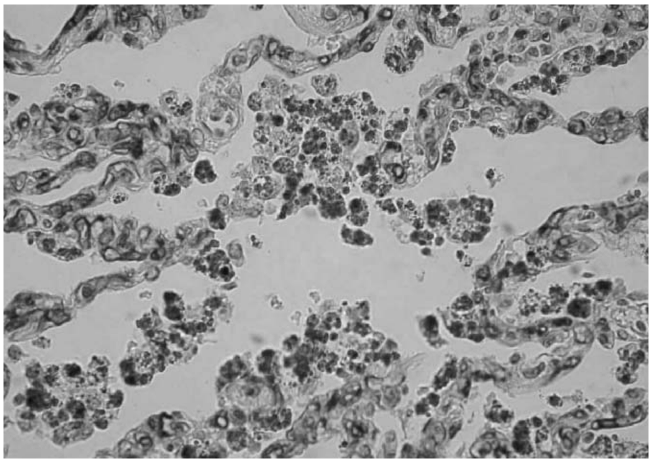


Рис. 20. Посткапиллярная ЛГ при стенозе митрального клапана. Операция с экстракорпоральным кровообращением. Капилляры малокровны, зияют, в просветах альвеол — скопления гемосидерофагов. ИГХ с МкА с CD34, специфичными к эндотелию. х 400

ний коррелирует с постепенной потерей способности к вазодилатации.

Соединительнотканные элементы сосудистой стенки представлены эластином, коллагенами, протеогликанами и гликопротеинами. Легочные сосуды новорожденного активнее отвечают на гипоксию и гемодинамические стрессы клеточной пролиферацией, синтезом протеинов матрикса, накоплением эластина и коллагена, чем сосуды взрослого. Таким образом, структурные изменения легочных сосудов у детей младенческого возраста развиваются очень быстро.

Легочная гипертензия сопровождается изменениями фенотипа гладкомышечных клеток и появлением субпопуляций клеток, имеющих различную способность к пролиферации и продукции белков матрикса (66, 67).

Эндотелиальная дисфункция. Эндотелий легочных сосудов играет решающую роль не только в регуляции сосудистого тонуса в норме, но и в патогенезе ЛГ. Повреждение эндотелия, происходящее вследствие гидродинамических нагрузок, вызывает нарушения нормальной эндокринной функции эндотелиальных клеток (68).

В последние годы стало очевидным, что повреждение эндотелия приводит к нарушению реактивности легочных сосудов и пролиферации гладкомышечных клеток легочных сосудов и фибробластов. Кроме этого, эндотелий принимает участие в свертывании крови, продукции цитокинов и факторов роста.

Нарушение механизма образования NO является одним из важных элементов патогенеза ЛГ. Поскольку освобождение NO стимулируется факторами эндотелиального происхождения, такими, как ацетилхолин, последний широко применяется в исследованиях степени повреждения эндотелия. Эндотелиальная дисфункция и снижение продукции NO, которые оцениваются по степени вазодилатации в ответ на ацетилхолин, обнаружены после искусственного кровообращения (69) и у больных с ВПС, осложненными ЛГ (70, 71). В частности, обнаружен его недостаток в гипертензивных легочных артериях при синдроме Эйзенменгера.

Современными исследованиями установлено, что эритроциты играют важную роль в поддержании нормальной микроциркуляции в легких: продвигаясь по капиллярам, они деформируются, этот процесс сопряжен с генерацией эритроцитами вазоактивных субстанций, которые, взаимодействуя с рецепторами клеток эндотелия сосудов, вызывают расслабление последних (72). Показано, что эритроциты больных с ВПС, осложненными ЛГ, теряют способность к деформации (73). Известно, что NO является одним из регуляторов деформируемости эритроцитов (74). Существование в эритроцитах собственной NO-синтазной системы генерации NO (75) при наличии гемоглобина, способного восстанавливать NO из нитритов и нитратов, дает возможность предположить, что NO является одним из важных регуляторов функционального состояния эритроцитов. Кроме того, исследования, проведенные на линии спонтанно гипертензивных крыс, показали, что вызванные гипертензией изменения в системе NO, происходящие в эритроцитах, аналогичны тем, которые происходят в эндотелии сосудов (76).

Принимая во внимание вышеизложенные данные литературы относительно эритроцитов, а также учитывая большую доступность этих клеток крови для проведения исследований по сравнению с клетками эндотелия сосудов, мы совместно с Гулой и Косяковой (77) изучали активность системы генерации NO (окислительный метаболизм L-аргинина) и ее вклад в поддержание сосудистого тонуса у больных с ДМЖП и АВСД с различными стадиями ОБЛС и давленим в легочной артерии, приближающимся к системному или равным ему.

Возраст пациентов колебался от 3 мес до 48 мес (в среднем 8,2 ± 5,3 мес). Были выделены 3 клинико-гемодинамические группы. Первую группу (I) составили пациенты с застойной сердечной недостаточностью и индексом Wood (KW), не превышающим 5 ед./м^2. После коррекции порока давление в легочной артерии нормализовалось. Во вторую группу (II) вошли пациенты с признаками повышенного ЛСС и KW 6–8 ед./м^2. После операции давление в легочной артерии без применения вазодилататоров снизилось и составило до 50–60% системного. В третью группу (III) включены больные с выраженной ОБЛС и компромиссными показаниями к операции: KW 9,8–12,3 ед./м^2. Давление в легочной артерии не снизилось или снизилось незначительно. В контрольной группе (K) были пациенты с теми же диагнозами, но с нормальным давлением в легочной артерии.

Изучали активность eNOS и iNOS в эритроцитах артериальной и венозной крови, а также содержание стабильных метаболитов NO (NO_2^- и NO_3^-) в эритроцитах и плазме крови. Результаты исследований активности cNOS в эритроцитах артериальной и венозной крови контрольной группы пациентов показали, что в эритроцитах артериальной крови активность фермента выше по сравнению с таковой в эритроцитах венозной крови, что, скорее всего, вызвано разницей в парциальном давлении кислорода, а кислород является одним из субстратов для NO-синтазной реакции. Обнаружено, что у больных с ЛГ по мере прогрессирования ОБЛС происходит постепенное снижение активности фермента по сравнению с пациентами контрольной группы в эритроцитах как артериальной, так и венозной крови (рис. 21).

Как видно из графика, в эритроцитах артериальной крови пациентов контрольной группы активность cNOS до операции в 2–2,5 раза выше активности индуцибельной изоформы, что указывает на то, что поддержание нормального тонуса сосудов обеспечивается главным образом за счет cNOS. У пациентов с ЛГ происходит изменение в соотношении изоформ NOS: активация индуцибельной изоформы, которая возникает вследствие адаптации к увеличенному легочному кровотоку и способствует образованию большего количества NO в сравнении с той, которая генерируется в результате работы cNOS. По мере прогрессирования болезни iNOS вызывает ингибирование конститутивной изоформы вследствие конкуренции за субстрат L-аргинин.

На начальной стадии ЛГ (пациенты I группы) активность iNOS возрастает, что является, на наш взгляд, адаптивной реакцией на увеличенный кровоток, поскольку благодаря iNOS за короткий период времени генерируется значительно большее количество NO в сравнении с тем, которое образуется конститутивной изоформой фермента. Возрастание активности iNOS сопровождается соот-

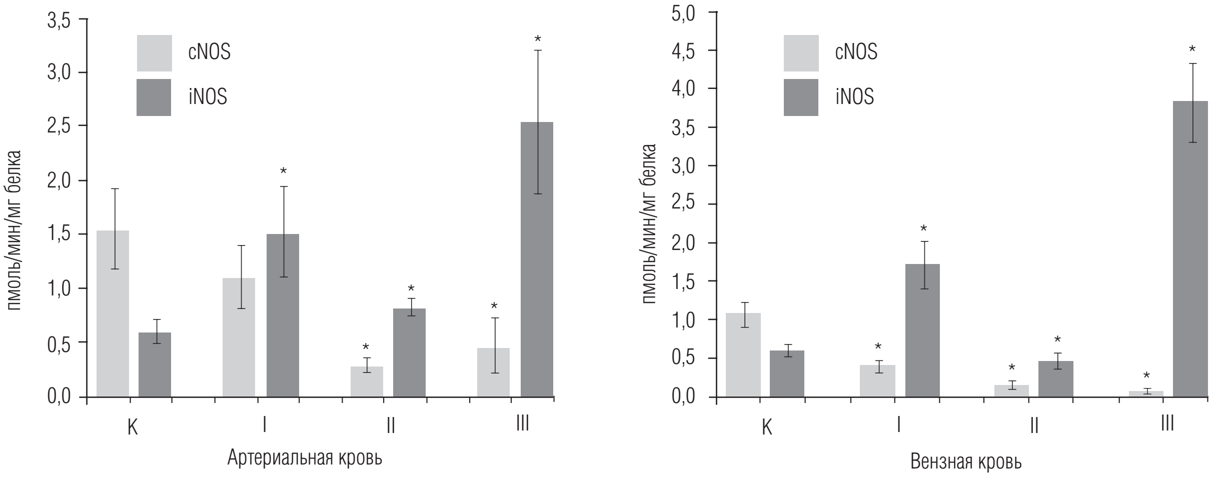


Рис. 21. Активность cNOS и iNOS в эритроцитах артериальной и венозной крови у пациентов с различными стадиями ЛГ: * Различия достоверны ($p < 0{,}05$) по отношению к группе «контроль» (K)

ветствующим снижением активности cNOS вследствие конкуренции за субстрат L-аргинин (78).

Обращает на себя внимание снижение активности обеих изоформ NOS у пациентов II группы в сравнении с больными I группы. Такое снижение может быть вызвано исчерпанием пула L-аргинина, что является характерным для развития гипертензии. Вероятно, состояние гемодинамики на этом этапе является переломным в развитии патологического процесса и свидетельствует об истощении адаптивных возможностей организма и углублении патологических нарушений.

У пациентов III группы отмечается дальнейшее снижение активности cNOS на фоне гиперактивации iNOS. Источником субстрата для iNOS в этом случае может выступать L-аргинин, который выходит из клеток эндотелия в результате деструктивных изменений, характерных для этой стадии заболевания. Известно, что развитие ЛГ связано с процессами деэндотелизации сосудов. Значительное повышение активности iNOS в эритроцитах пациентов III группы указывает на развитие воспалительных процессов и оксидативного стресса. Активация iNOS приводит к генерации избыточных количеств NO, которые принимают участие в свободнорадикальных (с образованием высокотоксичного пероксинитрита) процессах повреждения сосудов (79). Поэтому вызванная адаптивными реакциями на гиперволемию активация iNOS в начале заболевания превращается в мощный повреждающий фактор на поздних его стадиях. Предыдущие исследования экспрессии cNOS и iNOS в легочной ткани больных со вторичной ЛГ показали возрастание экспрессии именно iNOS (80, 81). Таким образом, исходя из результатов наших исследований, можно сказать, что эритроциты отражают те изменения, которые происходят непосредственно в легочной ткани.

Вследствие активации iNOS в эритроцитах артериальной и венозной крови больных с ЛГ возрастает содержание стабильных метаболитов NO. Полученные нами данные об увеличении содержания стабильных метаболитов NO по мере прогрессирования ОБЛС коррелируют с другими нашими данными для плазмы крови (не представлены), а также данными литературы (82, 83).

В последнее время сложилось представление о двоякой роли NO в патогенезе хронической ЛГ. Komai и соавторы (84) изучали экспрессию eNOS в биоптатах легочной ткани у детей с ВПС и ЛГ с помощью моноклональных антител против eNOS. Они обнаружили положительную связь между уровнем экспрессии eNOS и стадией ОБЛС. Takay и соавторы (82) продемонстрировали наличие связи между концентрацией стабильных метаболитов NO (нитратов) в плазме и средним давлением в легочной артерии у детей с ДМЖП.

Усиленный синтез эндогенного вазодилататора NO является адаптивной реакцией, противодействующей чрезмерному повышению давления в легочной артерии в момент острой вазоконстрикции и хронической ЛГ, хотя было также описано снижение активности NOS при ЛГ (68–71). Как показано выше, мы обнаружили активацию окислительного метаболизма L-аргинина, зависимость ее от стадии ОБЛС и изменение соотношения активности изоформ NOS, что позволяет объяснить противоречивость данных литературы. Оксид азота может способствовать повреждению сосудов с последующим фиброзом. С одной стороны, NO предупреждает повреждение сосудов кислородными радикалами, которые при ЛГ продуцируются в повышенных количествах, и тем самым препятствует пролиферации гладкомышечных клеток и фибробластов. С другой стороны, NO, вступая в реакцию с кислородными радикалами, образует пероксинитрит и другие высокоагрессивные соединения. Эти оксиданты оказывают цитотоксическое и коллагенолитическое действие, способствуя процессу репаративного ремоделирования сосудов. Баланс между защитным и повреждающим эффектами NO определяется соотношением количества NO и активных кислородных радикалов. Он может сместиться в сторону более тяжелого повреждения, особенно при хронических заболеваниях, сопровождающихся ЛГ (85). Кроме того, показано, что утрата эритроцитами способности к деформации может быть вызвана как недостатком, так и избытком NO (86). Таким образом, изменение функционального состояния эритроцитов под влиянием высоких концентраций NO может значительно сказываться на состоянии легочной микроциркуляции.

Аминокислота L-аргинин подвергается также неокислительному метаболизму, являясь субстратом и для другого фермента — аргиназы. Последняя осуществляет гидролиз L-аргинина с образованием L-орнитина и мочевины. L-орнитин, в свою очередь, может подвергаться декарбоксилированию с помощью фермента орнитиндекарбоксилазы с образованием путресцина — предшественника синтеза полиаминов (спермина и спермидина). Таким образом, аминокислота L-аргинин является субстратом для двух ферментативных реакций — NO-синтазной и аргиназной, которые, соответственно, конкурируют за субстрат (рис. 22).

Наши исследования уровня полиаминов у па-

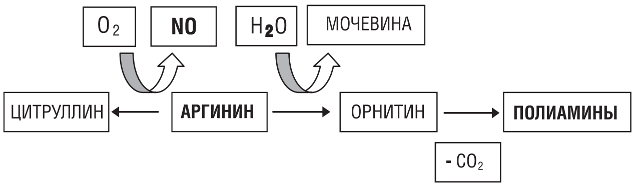


Рис. 22. Пути метаболизма L-аргинина

циентов с ЛГ до и через 12 ч после операции с искусственным кровообращением показали, что для контрольной группы характерны низкие уровни суммарных полиаминов, тогда как во всех группах больных с ЛГ происходит постепенное возрастание их содержания в эритроцитах в зависимости от стадии ОБЛС (рис. 23). Наиболее высокие (токсичные) уровни полиаминов выявлены в эритроцитах пациентов III группы, т.е. при выраженных структурных изменениях легочных сосудов.

Полиамины являются продуктами анаболического звена метаболизма и синтезируется в результате декарбоксилирования аминокислот (87). Представители этой группы соединений служат мощными факторами роста и пролиферации (88). Исследованиями последних лет установлено, что полиамины принимают участие в регуляции тонуса сосудов, вызывая, в зависимости от их концентрации, констрикторные или дилататорные реакции гладкой мускулатуры сосудов (89). Кроме того, показана способность всех представителей полиаминов (путресцина, спермина и спермидина) к ингибированию NO-синтаз (90).

Данные литературы свидетельствуют о накоплении полиаминов в легких и в эндотелии легочных сосудов под влиянием гипоксии, что, по мнению исследователей, связано с активацией в этих условиях процессов транспорта полиаминов, а не с увеличением их синтеза (91).

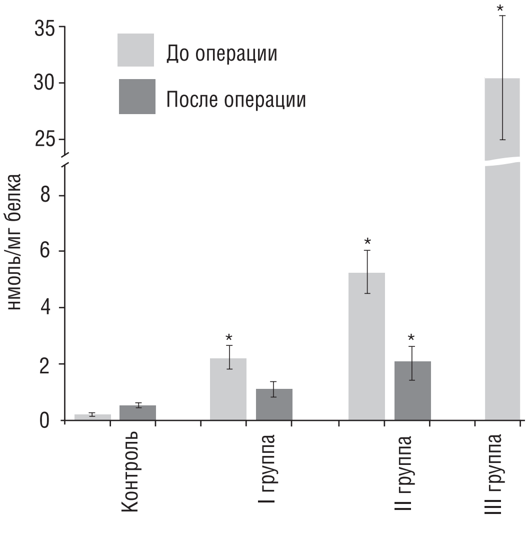


Рис. 23. Содержание полиаминов в эритроцитах артериальной крови пациентов.

* Различия достоверны ($p < 0{,}05$) по отношению к контролю (К)

Для эритроцитов не установлена способность к синтезу полиаминов *de novo*, однако доказано их участие в транспортировке последних. Следовательно, значительное увеличение содержания полиаминов в эритроцитах больных свидетельствуют об интенсивности пролиферативных процессов в тканях легких и сосудах, которые обусловливают утолщение интимы сосудов, вследствие чего уменьшается их просвет. Таким образом, увеличение содержания полиаминов способствует развитию гипертензивных осложнений у пациентов с ВПС.

Обнаруженная нами тесная связь содержания суммарных полиаминов в эритроцитах со стадией ОБЛС позволяет использовать этот факт в качестве дополнительного диагностического метода для оценки операбельности больных в пограничных случаях, когда клинические и гемодинамические показатели неоднозначны.

Эндотелин-1 играет важную роль в механизме повышения ЛСС при различных состояниях, связанных с ЛГ, например, при хронической гипоксии, синдроме Эйзенменгера (92), первичной ЛГ (93), ВПС, сопровождающихся ЛГ (94–96), персистирующей ЛГ новорожденных (97), на высокогорье (98). При этом вазоконстрикторные эффекты ЭТ-1 преобладают над сосудорасширяющими. В патогенезе легочного гипертензивного статуса определяющим является дисбаланс между системами NO-цГМФ и ЭТ. Снижение продукции NO может привести к увеличению выработки ЭТ-1 (99), который, являясь мощным митогеном, стимулирует пролиферацию гладкой мускулатуры и фибробластов (100).

Эйкозаноиды. У детей с ЛГ обнаружен дисбаланс в биосинтезе эйкозаноидов в пользу тромбоксана, и следовательно, в пользу вазоконстрикции и проагрегации (101). Так, при ДМЖП с ЛГ активируются тромбоциты в легочных капиллярах. Это проявляется повышением уровня стабильного метаболита томбоксана A_2 — тромбоксана B_2. Связь концентрации тромбоксана B_2 с давлением в легочной артерии выражается логарифмической зависимостью (102). Дисбаланс в биосинтезе эйкозаноидов отмечается на ранней стадии развития болезни легочных сосудов у младенцев с потенциально обратимыми изменениями сосудов, а также у больных в юношеском возрасте с выраженными необратимыми изменениями легочных сосудов. Это происходит в основном за счет снижения способности поврежденного эндотелия продуцировать простациклин. Таким образом, эйкозаноиды играют важную роль в развитии ЛГ.

Повреждение эндотелиальных клеток является причиной увеличения **продукции протромботических эндотелиальных факторов**. Тромбоз сосудов — одна из причин развития первичной ЛГ, а антикоагуляция увеличивает выживаемость больных и способствует улучшению легочной гемодинамики у взрослых больных с ЛГ. Баланс между фибринолитической активностью активатора тканевого плазминогена и антифибринолитической активностью ингибитора активатора плазминогена I типа (ИАП-1) при ЛГ нарушен, что указывает на роль эндотелиальной дисфункции в патогенезе ЛГ (103, 104). Уровень ИАП-1 в плазме при ЛГ повышен (105). При ВПС, а также при первичной ЛГ увеличена эндотелиальная продукция фактора von Willebrand, что также вносит вклад в предрасположенность к тромбообразованию при ЛГ (106, 107).

Среди причин структурных изменений легочных сосудов при гипертензии определенная роль принадлежит **факторам роста** — гладкомышечным митогенам, влияющим на подлежащие гладкомышечные клетки, и их способности к дистальной миграции и пролиферации (108). Очевидную роль в развитии ЛГ играет увеличение активности протеолитических ферментов, особенно эндогенной сосудистой эластазы (ЭСЭ). ЭСЭ была идентифицирована как сывороточная протеаза адипсин (109–111). Первичные гемодинамические изменения стимулируют продукцию ЭСЭ, которая способствует миграции гладкой мускулатуры и пролиферации. Важную роль ЭСЭ демонстрирует смягчение синдрома ЛГ в ответ на блокаду сывороточных эластаз (112, 113).

При ЛГ увеличена активность фибробластов (114). Пролиферация фибробластов предшествует пролиферации гладкомышечных клеток., что указывает на их роль в изменениях легочных сосудов при гипертензии. Кроме того, она может препятствовать нормальной фенотипической дифференциации протеинов матрикса (115).

В некоторых экспериментальных моделях ЛГ обнаружен феномен удлинения времени релаксации гладкомышечных клеток, что вносит дополнительный элемент в механизмы ее развития (116). В других исследованиях установлено снижение уровня фосфатазы — фермента, ответственного за релаксацию гладкой мускулатуры (117).

Патофизиология ЛГ

Легочная гипертензия, вызванная у младенцев внезапной обструкцией верхних дыхательных путей или массивной тромбоэмболией легочных артерий, развивается быстро и в условиях негипертрофированного правого желудочка приводит к острой правожелудочковой недостаточности. При хронической ЛГ постепенно развиваются гипертрофия и дилатация правого желудочка. Давление в нем может превышать системное, если отсутствует сообщение на уровне межжелудочковой перегородки. Сердечный выброс снижается. В основе этого лежат по крайней мере два механизма. Прежде всего, перегрузка правого желудочка давлением и объемом ухудшает функцию сердца за счет снижения коронарной перфузии гипертрофированного правого желудочка и ухудшения функции левого желудочка из-за выбухания межжелудочковой перегородки влево. Смещение перегородки нарушает структуры левого желудочка и снижает его комплайнс, за чем следует повышение конечно-диастолического давления в левом желудочке и увеличение давления в левом предсердии. Второй механизм состоит в снижении притока легочной венозной крови в левое предсердие, что приводит к гипотензии и циркуляторному шоку при отсутствии право-левого внутрисердечного шунта.

У детей может развиться отек легких даже без повышения давления в левом предсердии вследствие разрыва стенок артериол, расположенных проксимальнее артериол, сузившихся в результате гипоксической вазоконстрикции. Этот механизм аналогичен таковому при отеке легких на высокогорье. Надрывы происходят в артериолах, в которых отсутствует гипертрофия гладкой мускулатуры медии. Насыщение артериальной крови кислородом снижается. В результате легочного венозного застоя или отека, сдавления дыхательных путей или внутрисердечных шунтов развиваются гипоксемия, ацидоз и даже гиперкапния.

ДИАГНОСТИКА ЛГ

Клинические проявления

Для больных с ЛГ характерны одышка, утомляемость, гловокружение при нагрузке. У больных с синдромом Эйзенменгера в анамнезе выявляется застойная сердечная недостаточность в младенческом возрасте. Некоторые больные жалуются на головную боль и боль в сердце. На завершающей стадии естественного течения ЛГ появляются эпизоды кровохарканья и возникают фатальные профузные легочные кровотечения.

При ВПС симптомы ЛГ проявляются не сразу. У больных с ДМЖП, АВСД и шунтом слева направо клинически они характеризуются признаками объемной перегрузки легких и застойной сердечной недостаточностью. По мере прогрессирования ОБЛС наступает парадоксальное улучшение, обусловленное уменьшением лево-правого сброса крови. Со временем (в течение нескольких месяцев и лет) появляется и нарастает цианоз.

Неинвазивные методы

На ранней стадии развития ЛГ физические проявления могут быть слабо выражены. Обнаруживается увеличенный толчок правого желудочка, слышен Р2 компонент II тона. По мере прогрессирования гипертензии акцент II тона увеличивается, появляются шумы недостаточности трехстворчатого и легочного клапанов. Часто слышен ритм галопа и короткий шум систолического выброса над областью легочной артерии, а также щелчок выброса и широко расщепленный II тон.

На **ЭКГ** отмечается гипертрофия правого желудочка, которая точно указывает на повышение ЛСС при некоторых ВПС, таких, как ДМЖП. Однако при сложных пороках, например, единственном желудочке, по данными ЭКГ нельзя точно предсказать наличие ЛГ. ЭКГ часто в норме при умеренном повышении давления. При сопутствующем СЛА имеются признаки гипертрофии правого желудочка, которые переоценивают степень повышения давления в легочной артерии. При наличии блокады правой ножки пучка Гиса на ЭКГ диагноз гипертрофии правого желудочка затруднителен.

Повторные **рентгенологические исследования** дают наглядную информацию о динамике ЛГ. На примере большого ДМЖП можно видеть, что вначале, когда имеется застойная сердечная недостаточность из-за увеличенного легочного кровотока, сердце расширено, легочный сосудистый рисунок усилен. По мере прогрессирования ОБЛС размеры сердечной тени уменьшаются, легочный рисунок ослабевает. Тяжелая форма ЛГ характеризуется частичной нормализацией размеров сердца, выбуханием дуги легочной артерии и обеднением периферического сосудистого рисунка. Следует отметить, что у больных с ДМПП сохраняется кардиомегалия, несмотря на выраженную гипертензию. Это связано с расширением правого желудочка.

Эхокардиография (ЭхоКГ) является важным методом в оценке наличия и выраженности ЛГ. При двухмерной ЭхоКГ признаками ЛГ являются гипертрофия правого желудочка, уплощение межжелудочковой перегородки и смещение ее в сторону левого желудочка в систолу. Допплер-ЭхоКГ выводного тракта правого желудочка позволяет обнаружить у некоторых больных изменения времени изгнания правого желудочка. В легочной артерии отмечается увеличение степени систолического ускорения и укорочение времени ускорения при ЛГ. Измерение с помощью Допплер-исследования скорости трикуспидальной регургитации позволяет с большой точностью определить разницу пикового систолического давления между правым желудочком и правым предсердием на основе модифицированного уравнения Бернулли, и таким образом, судить о величине систолического давления в правого желудочка. Диастолическое давление в легочной артерии можно определить по скорости регургитации на клапане легочной артерии. При ДМЖП и ОАП модифицированное уравнение Бернулли позволяет по скорости кровотока на уровне лево-правого шунта определить градиент систолического давления. Вычитая величину градиента из систолического системного давления, можно получить численное выражение давления в легочной артерии.

Точная оценка тяжести ЛГ базируется на триаде методов исследований: катетеризации сердца, количественной ангиографии легочного микрососудистого русла и биопсии. Они позволяют определить степень ЛГ, реакцию на вазодилататоры и глубину структурных изменений легочных сосудов. Каждый из этих методов имеет ограниченную ценность, однако их комбинация дает достоверные данные о глубине ОБЛС, операбельности и обратимости ЛГ.

Катетеризация сердца проводится для уточнения анатомического диагноза ВПС, поставленного с помощью неинвазивныых методов, однако при ЛГ является обязательным элементом диагностического комплекса, особенно в случаях, когда предполагаемое давление в легочной артерии равно или приближается к системному. Катетеризация позволяет произвести точные гемодинамические измерения, включая сопротивление и реактивность легочных сосудов, оценить их структурные изменения. Катетеризация сердца у больных с тяжелой формой ЛГ сопровождается повышенным риском смерти во время процедуры. Легочно-сосудистое сопротивление, измеряется по стандартной методике, основанной на уравнении Пуазейля:

$$\text{ЛСС} = \frac{\text{Р}_{\text{ла}} - \text{Р}_{\text{лп}}}{\text{Q}\ \text{л/м}^2},$$

где, $P_{ла}$ — среднее давление в легочной артерии, $P_{лп}$ — среднее давление в левом предсердии или давление заклинивания капиллярного русла, $Q_{л}/м^2$ — легочный кровоток.

В норме этот показатель (индекс Wood) составляет 1–3 ед/м². Важно отметить, что измерение ЛСС заведомо неточно, так как компромиссно допускается, что вязкость постоянна, давление и кровоток являются непульсирующими и что объем притока в сосуд равен объему оттока. Эти допущения редко присутствуют в клинических условиях. Вязкость зависит от гематокрита, легочный кровоток обычно пульсирующий, и увеличенный бронхиальный коллатеральный кровоток сопровождает многие пороки. При измерении ЛСС необходимо учитывать влияние седации, гиповентиляции и гипоксии во время катетеризации. Легочно-сосудистое сопротивление, измеренное в этих условиях, не отражает истинного состояния легочного сосудистого русла вне лаборатории катетеризации.

Оценка реактивности легочных сосудов дает информацию об операбельности порока, возможности развития легочных гипертонических кризов в периоперационном периоде и сохраняющейся ЛГ после коррекции. Реактивность легочных резистивных сосудов и величину вазоконстриктивного компонента оценивают по изменению индекса легочного артериолярного сопротивления в ответ на применение вазодилататора. Имеется корреляция между пролиферацией интимы, полученной при биопсии легких, и ответом на вазодилататор (118). У пациентов с ЛГ обнаружены спонтанные вариации в течение 6–8 ч индекса ЛСС и давления в легочной артерии в пределах 6–13% и 8% соответственно (119, 120).

Возможны 3 варианта реакции сосудов на вазодилатацию:

- положительный ответ: снижение ЛСС и среднего давления в легочной артерии на 20% и более без изменения или с увеличением сердечного индекса;
- отсутствие ответа: снижение ЛСС на 20% и более без заметного снижения среднего давления в легочной артерии;
- отрицательный ответ: падение системного артериального давления более чем на 20% при снижении сердечного индекса или повышении давления в правом предсердии.

Классическим методом диагностики реактивности является оценка степени снижения давления в легочной артерии на ингаляцию высоких концентраций кислорода. Однако кислород может вызвать повышение системного сосудистого сопротивления и снижение сердечного выброса. Основные гемодинамические измерения выполняются при дыхании больного комнатным воздухом. В связи с этим заключение, основанное на реакции сосудов на ингаляционный кислород, бывает недостаточно объективным и используют также другие вазоактивные агенты — толазолин, изопротеренол, нифедипин, простациклин, амринон, АТФ.

Идеальный агент для краткого тестирования реактивности легочных артерий должен отвечать следующим требованиям:

- преимущественно воздействовать на легочные сосуды;
- иметь короткий период полураспада;
- оказывать минимальное побочное действие;
- обладать возможностью простой и быстрой доставки;
- должен надёжно предсказать эффект длительного лечения оральными вазодилятаторами.

Таким идеальным агентом является ингаляционный NO, хотя последнее из перечисленных требований нуждается в подтверждении. Ингаляционный NO вызывает активную вазодилатацию без системной гипотензии путем увеличения уровня цГМФ. Могут быть использованы также другие агенты, повышающие содержание цГМФ, такие, как дипиридамол (ингибитор фосфодиестеразы — фермента деградации цГМФ) (121, 122) и предсердный натрийуретический пептид (123). К сожалению, фунциональные пробы, проводимые во время катетеризации сердца для определения эндотелийзависимой и независимой релаксации легочных сосудов с помощью сосудорасширяющих средств, недостаточно надежны, так как эндотелий не бывает нормальным у этих больных.

Некоторые центры в качестве теста создают кратковременную дыхательную гипоксию путем ингаляции 16% кислорода, так как отдельные больные с нормальным ЛСС в покое отвечают на гипоксию преувеличенной прессорной реакцией, свидетельствующей о вазоспастической готовности (124).

Ангиография периферического легочного артериального русла методом заклинивания вносит существенный вклад в оценку структурных изменений при гипертензионных состояниях. Этот метод был разработан в целях дооперационной оценки структурного состояния сосудистого русла легких. Он позволяет выявить и дать количественную оценку таким глубоким изменениям преацинарных артерий, например, в стадии Heath–Edwards III, как рассеянность арборизации легочного дерева, резкий обрыв сосудов, извитость и сужение мелких артерий, повышение прозрачности фона капиллярной фазы, скорость прохождения контрастного вещества через легкие, рефлюкс контраста (28, 29). Баллонный катетер проводят в устье осевой артерии заднего базального сегмента нижней доли, вводят контрастное вещество и записывают на пленку в двух проекциях (рис. 24).

Оценивают степень заостренности артерий в форме свечи путем измерения длины сегмента, на протяжении которого диаметр просвета суживается с 2,5 мм до 1,5 мм. Резкое заострение артерии свидетельствует о более выраженных изменениях интраацинарных артерий, пропорциональных морфологическим и морфометрическим стадиям вышеприведенных классификаций. У некоторых больных в поздних стадиях ЛГ отмечается равномерное сужение просвета по ходу сосудов вместо резкого сужения, похожего на свечу. Хирургическое суживание легочного ствола (*banding*) или легочный стеноз снижают диагностическую ценность этого метода.

Корреляция гемодинамических и морфологических изменений. Тесная связь морфологических и функциональных показателей (125) делает биопсию легких важным диагностическим методом, особенно при принятии решений в пограничных случаях.

Выделяют три морфогемодинамические стадии. Стадия А характеризуется аномальным распространением мускуляризации на мелкие периферические артерии или утолщением стенки в норме мышечных сосудов не более чем в 1,5 раза в сравнении с нормой. У этих пациентов увеличены легочный кровоток и пульсовое давление, но среднее давление в легочной артерии остается нормальным. При электоронной микроскопии легочного биоптата показано (126), что эти изменения обусловлены ранней дифференциацией незрелых гладкомышечных клеток (перицитов) в немышечных отделах артерий и промежуточных клеток в частично мышечных отделах.

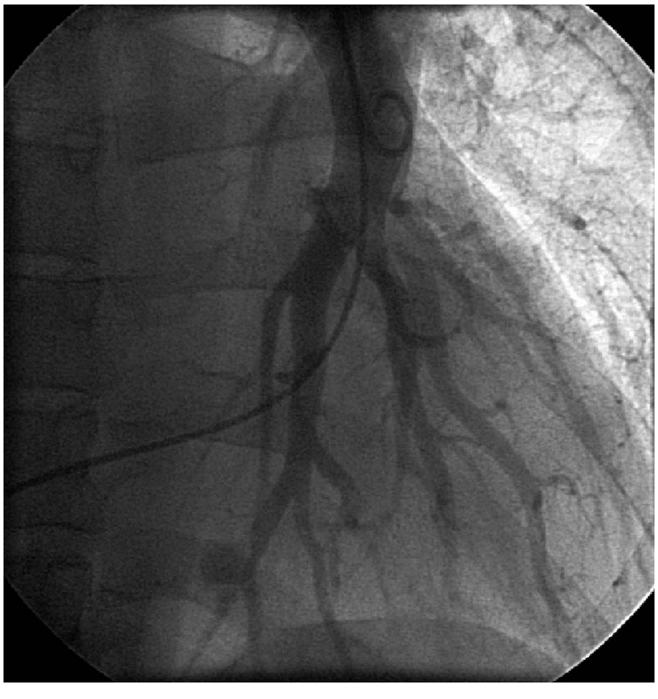


Рис. 24 . Ангиограмма легочного артериального русла методом заклинивания, демонстрирующая извитость, обрыв дистальных сосудов, заостренность артерий в виде свечи, повышение прозрачности фона капиллярной фазы

В стадии В, как и в предыдущей стадии, мышечная ткань распространяется на периферию, однако при этом имеет место более выраженная гиперторофия медиального слоя нормальних мышечных артерий. Когда медиальный слой утолщается более чем в 1,5 раза, но менее чем в 2 раза по сравнению с нормой (начальная стадия В), всегда имеется ЛГ. Если толщина медиального слоя более чем в 2 раза превышает норму (выраженная степень стадии В), давление в легочной артерии больше половины системного давления. Утолщение среднего слоя стенки артерий обусловлено как гипертрофией, так и гиперплазией гладкомышечных клеток, а также увеличением количества межклеточного соединительнотканного белка.

В стадии С плотность распределения артерий и их размер уменьшаются. У больных с этими морфологическими изменениями ЛСС превышает 3,5 ед/м^2. В случаях, когда количество артерий уменьшено более чем вдвое (тяжелая степень стадии С), ЛСС превышает 6 ед/м^2. Стадия С развивается вследствие нарушения роста новых артерий и уменьшения количества уже заложенных артерий. Морфометрические стадии А и В детализируют стадию Heath–Edwards I. Стадия С отражает отличные от классификации Heath–Edwards морфологические признаки, которые имеют важное функциональное значение. Стадия С может быть обнаружена у больных одновременно с изменениями Heath–Edwards I, часто имеет место при стадии II и всегда при стадии III.

Существует тесная связь между морфометрическими данными и степенью нормализации давления в легочной артерии после операции. У пациентов со стадией А и начальной стадией В в раннем послеоперационном периоде давление в легочной артерии нормальное или слегка повышенное. У большинства больных с более тяжелой степенью гипертрофии медии (выраженная стадия В и стадия I Heath–Edwards) давление в легочной артерии повышенное и лабильное и почти всегда поддается лечению. Наличие и тяжесть ЛГ в раннем послеоперационном периоде абсолютно предсказуемы, когда имеются более выраженные изменения в биоптате, то-есть уменьшенное количество артерий (стадия С) и гиперплазия интимы (Heath–Edwards II и III).

Через год после операции у пациентов, оперированных в течение первых 8 мес жизни, отмечается нормальное давление в легочной артерии вне зависимости от тяжести сосудистых изменений в легочных биоптатах, то же наблюдается у больных разных возрастов, имеющих выраженную стадию В и Heath–Edwards I. Когда хирургическая коррекция порока произведена между 9 мес и 2 годами жизни у пациентов с изменениями легочных сосудов, соответствующих стадии С и Heath–Edwards II или III , после операции постоянно сохраняется повышенное ЛСС. После 2-летнего возраста остаточная ЛГ неизбежна.

Количественная оценка замороженных биоптатов применяется также в качестве экспресс-диагностики, чтобы помочь хирургу во время операции сделать выбор между паллиативной и корригирующей операциями, когда гемодинамические данные пограничные либо их трудно получить и интерпретировать (127). Метод позволяет также предсказать даже небольшое повышение ЛСС, что особенно важно при планировании операции Fotan (128) у пациентов с трикуспидальной атрезией с ранее выполненным системно-легочным анастомозом или у больных с единственным желудочком сердца после суживания легочной артерии. Даже минимальные изменения сосудов в легочном биоптате (начальная стадия В) могут стать причиной осложнений после операции Fotan, требующих продолжительного пребывания в стационаре из-за необходимости длительной вентиляции и дренирования плевральных полостей.

ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИЯМ ПРИ ВПС, ОСЛОЖНЕННЫХ ЛГ

Выживаемость больных после анатомической коррекции пороков с ЛГ во многом зависит от выраженности изменений легочных сосудов. Повышенная летальность отмечается в случаях, когда ЛСС превышает 8–10 ед/м^2 индекса Wood (мм рт. ст./л/мин/м^2), отношение ЛСС к системному сопротивлению больше 0,7:1 и ЛСС при гипероксическом тесте снижается менее чем на 3 ед/м^2. У перенесших хирургические вмешательства больных, имевших приведенные показатели, ЛСС не снижается и даже имеет тенденцию к повышению в отдаленном периоде. При пороках с анатомически или функционально единственным желудочком, у которых выполняется операция Fotan (системный венозный возврат в легочную артерию), для обеспечения неосложненного послеоперационного и отдаленного течения больных, давление в легочной артерии не должно превышать 20 мм рт. ст. и ЛСС должно быть в пределах от < 2 до 4 ед/м^2 KW.

Комплекс параметров, получаемых при катетеризации и даже биопсии, не является абсолютно надежным при принятии решений, тем более что не все методы инструментальных исследований всегда доступны по разным причинам. Например, морфологические данные достоверны лишь при взятии биоптатов из различных участков легких, что технически трудно выполнимо. Биопсия является агрессивным методом для маленьких детей. Если микроскопические исследования дают определенные критерии для определения операбельности больных, то они непригодны для диагностики реактивности легочных сосудов и прогнозирования послеоперационных легочных гипертонических кризов.

Данные катетеризации сердца также имеют относительную ценность из-за приведенных выше допущений при использовании уравнения Пуазейля. Кроме того, ЛСС вычисляется на основании недостаточно точных замеров нескольких показателей (потребление кислорода, насыщение артериальной и венозной крови кислородом, содержание гемоглобина, среднее давление в полостях сердца и сосудах). Соединение неточных величин в одном уравнении может дать ложный результат, поэтому комплекс методов и комбинация многих параметров позволяют в пограничных случаях принять верное решение в пользу операции или отказа от нее.

С этой точки зрения большую информационную ценность имеют общеклинические признаки объемной перегрузки левого желудочка и операбельности:

- **застойная сердечная недостаточность;**
- **отсутствие признаков цианоза в покое и при нагрузке, симптоме барабанных палочек, повышения содержания гемоглобина;**
- **увеличение размеров сердца** на рентгенограмме, застойные корни и усиленный рисунок легочных полей без признака «обрубленных» корней;
- **увеличение конечно-диастолического объема (индекса, т.е. КДИ) левого желудочка** на ЭхоКГ. Важно вычислить ударный объем (УО) путем вычитания конечно-систолического объема из КДО и минутный объем (УО, умноженный на частоту пульса). Сравнение минутного объема, отнесенного к поверхности тела, с нормой для

идентичных возрастных и весовых параметров позволяет вычислить приблизительную величину сброса крови (л/м^2);

- **увеличение размеров левого предсердия, наличие лево-правого сброса** на ЭхоКГ;
- **громкий систолический шум** в отсутствие сопутствующих аортального, легочного стеноза и недостаточности митрального клапана указывает на наличие сброса крови и градиента давления между камерами сердца. Для операбельных больных характерен высокочастотный лентовидный или веретенообразный шум, занимающий всю систолу. Короткий убывающий тихий шум в первой половине систолы или его отсутствие — признак отсутствия градиента давления при большом дефекте. В этом случае необходимо уточнение операбельности по данным катетеризации и биопсии. У некоторых больных с ДМЖП на верхушке выслушивается мягкий диастолический шум, отражающий относительное сужение митрального клапана в условиях увеличенного притока крови в левое предсердие (при гиперволемии);
- на **ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка или комбинированной перегрузки левого и правого желудочков** при ДМЖП;
- **капиллярное насыщение по пульсоксиметру в покое и при дозированной нагрузке (приседание, плач), превышающее 93%**;
- **насыщение кислородом крови в пробе, взятой при пункции артерии (обычно бедренной) не ниже 94–95%**. К этому методу мы прибегаем при сомнительных результатах катетеризации сердца и аорты;
- **повышение давления в левом предсердии** при интактной межпредсердной перегородке и нормальном конечно-диастолическом давлении при катетеризации.

Важными клиническими признаками ЛГ и неоперабельности являются плохое питание и резкое отставание в весе, особенно характерное для пациентов с ЛГ и цианозом (129). Эти признаки должны насторожить врача и понудить его к получению свежей исчерпывающей информации.

Окончательное решение принимается в операционной. Внешним благоприятным признаком гиперволемии является **расширение правых легочных вен** при условии отсутствия сопутствующей недостаточности митрального клапана. Интубационный наркоз с вентиляцией смесью воздуха с кислородом позволяют провести дополнительное исследование способности легочных сосудов к дилатации. Для этого перед перфузией мы измеряем давление в легочной артерии и набираем пробы крови из правого предсердия и легочного ствола. В операбельных случаях давление в легочной артерии на 10–15 мм рт. ст. ниже, а артериовенозная разница по кислороду выше дооперационного уровня. В сомнительных случаях применяем пробное суживание легочной артерии. Снижение давления периферийнее тесемки и повышение системного давления при неизмененном капиллярном насыщении кислородом по пульсоксиметру оправдывает закрытие дефекта.

Ранние вмешательства улучшают выживаемость детей с ВПС, осложненными ЛГ. Наиболее благоприятный возраст для операций зависит от характера порока. Так, коррекцию общего артериального ствола безопаснее всего осуществить в течение 1-го месяца жизни, при большинстве пороков операция должна быть выполнена до 9-месячного возраста, при ДМЖП — до 2-летнего возраста, хотя в отдельных случаях ОБЛС может развиться уже в течение первых месяцев жизни. При ДМПП легочная гипертензия в детском возрасте развивается редко. Тем не менее мы наблюдали отдельные случаи неоперабельной ЛГ уже в возрасте 8–9 лет. Для взрослых пациентов с ДМПП и такими осложнениями естественного течения порока, как аритмии, застойная сердечная недостаточность и ЛГ, отсутствуют абсолютные противопоказания к операциям. Для больных с АВСД характерно раннее развитие необратимых изменений легочных сосудов. Операции должны быть выполнены раньше, чем при ДМЖП, особенно при сопутствующем синдроме Дауна. Пациентам с ЛГ, подлежащим операции Fontan, уже в течение 1-го месяца жизни должно быть выполнено суживание легочной артерии, так как низкое ЛСС является принципиальным условием успеха на последующих этапах лечения.

Решение об оптимальном времени коррекции порока следует принимать индивидуально.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ ЛЕГОЧНЫЕ ГИПЕРТОНИЧЕСКИЕ КРИЗЫ (ЛГК)

Повышенная реактивность легочных сосудов является феноменом, который осложняет клиническое течение больных с ЛГ, особенно в раннем послеоперационном периоде. Она проявляется кризами ЛГ, являющимися ведущей причиной послеоперационной летальности при коррекции пороков, сопровождающихся ЛГ (130).

Следует отличать понятие «легочный сосудистый криз», при котором остро возникающая ЛГ сопровождается системной гипотензией вследствие низкого сердечного выброса, от эпизодического повышения давления в легочной артерии без падения системной гемодинамики, а также от остаточной «фиксированной» ЛГ, обусловленной необратимыми обструктивными изменениями сосудов. Кризы ЛГ чаще всего встречаются после коррекции АВСД, ОАС, ТАДЛВ, большого ДМЖП (131). У 76 наших пациентов с исходным давлением в легочной артерии, равным или приближающимся к системному, оперированных в 2002–2004 гг., проводился постоянный мониторинг легочно-артериального давления на протяжении первых 7 дней послеоперационного периода. У 6 (7,9%) пациентов после операции давление в легочной артерии осталось повышенным и не изменялось на протяжении всего периода его измерения. Это были больные, возраст которых превышал 1,5 года.

Ни у одного из 18 пациентов, у которых давление в легочной артерии было ниже системного, после коррекции порока мы не наблюдали ЛГК. Из 58 пациентов с давлением в легочной артерии, равным системному, у 20 (34,5%) зарегистрированы ЛГК. Возраст пациентов, у которых возникли ЛГК, был в пределах 3–11 мес (в среднем 6,2 ± 2,5 мес). У 2 (10%) больных первый криз возник в 1-й день после операции, у 8 (40%) больных — во 2-й день и у 9 (45%) — на 3-й день после операции. Характерно, что провоцирующими факторами являлись стрессовые ситуации, артериальная гипоксемия и ацидоз (табл. 1).

При фиксированном давлении, которое у большинства пациентов после операции установилось на уровне 30–50 мм рт.ст., внезапное повышение давления до системного и супрасистемного уровня сопровождалось снижением артериального и левопредсердного давления, повышением ЦВД, снижением насыщения артериальной крови кислородом по пульсоксиметру, тахикардией, бронхоспазмом; 8 из них (40%) умерли во время криза.

Таблица 1. Факторы, спровоцировавшие возникновение ЛГК

Факторы	ЛГК, n, %
Отсасывание мокроты из трахеи	9 (45,0)
Снижение венозного pO_2, ацидоз (малый сердечный выброс)	4 (20,0)
Снижение альвеолярного pO_2 (ателактазы легких)	2 (10,0)
Повышение pCO_2	1 (5,0)
Гипертермия	1 (5,0)
Отлучение от ИВЛ	1 (5,0)
Причина не выяснена	2 (10,0)
ВСЕГО	20 (100,0)

Частота возникновения ЛГК у пациентов с системным уровнем давления в легочной артерии зависит от выраженности обструктивных изменений легочных сосудов, оцененных во величине индекса Wood (табл. 2).

Таблица 2. Частота возникновения больших ЛГК в зависимости от стадии ОБЛС у больных с системным уровнем давления в легочной артерии

Индекс Wood, ед/м^2	Количество больных	ЛГК, n, %
2–5	20	3 (15,0)
6–8	32	17 (53,1)
9–12	6	–
ВСЕГО	58	20 (34,5)

У пациентов с низким сопротивлением легочных сосудов, несмотря на системную легочную гипертензию, ЛГК возникали редко (3,4%). Это были дети в основном в возрасте 3–4 мес. При повышенном ЛСС (индекс Wood 6–8 ед/м^2) почти у каждого 3-го пациента возникали ЛГК. У больных с выраженными изенениями легочных сосудов приступов не было, однако давление в легочной артерии после коррекции порока снизилось, составив не более чем 70–90% системного. В возрасте старше 1 года ЛГК не возникали. Риск развития ЛГК в послеоперационном периоде во многом зависит от характера порока (табл. 3).

Таблица 3. Зависимость частоты развития ЛГК от разновидности порока

Вид ВПС	Количество больных	ЛГК, n, %
ДМПЖ	23	5 (21,7)
АВСД	17	6 (35,3)
ТАДЛВ	10	4 (40)
ОАС	5	3 (60)
ТМА+ ДМЖП	3	2 (66,7)
ВСЕГО	58	20 (34,5)

Выполненная по показаниям коррекция порока приводит к снижению базового давления, но не устраняет феномен нестабильности давления в легочной артерии. ЛСС может оставаться лабильным и чувствительным к различным факторам послеоперационного периода. В основе ЛГК лежат характерные морфологические изменения резистивных сосудов, а также вредные факторы искусственного кровообращения, нарушающие механизм регуляции сосудистого тонуса в сторону вазоконстрикции.

Морфологический субстрат кризов принципиально отличается от такового при необратимой

ОБЛС. Наличие персистирующей фетальной гипертрофии гладкомышечного слоя резистентных легочных сосудов или утолщение медии с дистальной мускуляризацией, сопровождающей ЛГ при ВПС, способствует спазму артерий при адренергических воздействиях, альвеоляроной гипоксии, ацидозе, которые сопровождают ранний послеоперационный период. Специфическими факторами, способствующими повышению ЛСС после искусственного кровообращения, могут быть микроэмболия, секвестрация лейкоцитов, увеличение продукции тромбоксана, ателектаз, гипоксическая легочная вазоконстрикция, адренергические реакции.

У больных с выраженной ОБЛС морфологические изменения не способствуют возникновению кризов. Они характеризуются пролиферацией интимы и истончением мышечного слоя и являются причиной фиксированного высокого сосудистого сопротивления.

Спазм резистивной мускулатуры приводит к снижению притока крови в левое предсердие, и если нет сообщения для право-левого шунта, например, открытого овального окна, падает сердечный выброс вплоть до коллапса системного кровообращения. Эти эпизоды случаются после операции в любой момент в течение нескольких дней после операции. Иногда ранний послеоперационный период протекает относительно гладко до первого криза на 2—3-й день после операции. Дети особенно уязвимы при отлучении от дыхательного аппарата. Возникновению кризов способствуют гипоксия и ацидоз, однако они могут развиться и без видимых причин.

Патогенез ЛГК

Гипоксия является мощным стимулятором прекапиллярной артериолярной вазоконстрикции. Она может быть вызвана пониженной концентрацией кислорода в альвеолах (альвеолярная гипоксия), снижением сатурации смешанной венозной крови (прекапиллярная гипоксемия) или артериальной десатурацией (капиллярная гипоксемия). Снижение сердечного выброса и связанные с ним гипоксия, ацидоз и повышение уровня катехоламинов являются важнейшими факторами, провоцирующими легочную артериолярную вазоконстрикцию.

В патогенезе ЛГК определенную роль играет увеличение плотности нейроэпителиальных телец в дыхательных путях младенцев (132) и наличие незрелой, преимущественно симпатической, иннервации концевой легочной артерии, сопровождающей терминальную и респираторную бронхиолу и альвеолярный проток (133). Эти нервы содержат сосудосуживающие субстанции — нейропептид-Y и тирозингидроксилазу. Нейроэндокринные клетки, которые также являются сенсорами кислорода (134), содержат бомбезин и серотонин — мощные вазоконстрикторы. Известно, что ЛГК сопровождаются снижением комплайнса легких. Это сочетание указывает на вероятность повреждения нейроэпителиальных клеток с выделением сосудосуживающих субстанций.

Патофизиологические механизмы повышения реактивности легочных артерий при гипертензии

- **Незрелая симпатическая иннервация концевых легочных артерий**
  Нейроэндокринные клетки выделяют вазоспастические субстанции — нейропептид Y, тирозингидроксилазу, серотонин, бомбезин.
- **Повышение продукции мощного вазоконстриктора — эндотелина**.
- **Нарушение образования эндотелиального релаксирующего фактора (NO).**
- **Дисбаланс эндотелиального биосинтеза эйкозаноидов — простациклина и тромбоксана — в пользу последнего.**
- **Утрата эритроцитами способности к деформации.**

Роль искусственного кровообращения (ИК) в развитии ЛГК

Искусственное кровообращение усиливает предрасположенность к легочному вазоспазму. Повышение ЛСС после операции вне зависимости от того, возникает ли оно вследствие структурных изменений легочных сосудов или как часть системного воспалительного ответа на ИК, существенно влияет на продолжительность послеоперационного восстановления и длительность управляемого дыхания. Отмечена тесная корреляция между длительностью перфузии и послеоперационной вентиляции, несмотря на применение вазодилататоров (135).

Одной из главных проблем, связанных с операциями на открытом сердце при врожденных пороках, является дисфункция эндотелиальных клеток легочных сосудов, которая проявляется повышением их проницаемости и реактивности, что составляет патогенетическую основу клинического постперфузионного синдрома. Легочные эндотелиальные клетки играют ведущую роль в регуляции сосудистого тонуса и локального кровотока. Эндотелиальная функция нарушается в результате воздействия различных факторов, таких, как давление сдвига (*shear stress*), активированные нейтрофилы, которые освобождают свободные радикалы кислорода, протеолитические ферменты и различные лекарственные средства. Как отмечено выше, у детей с ВПС и ЛГ эндотелиальные клетки исходно изменены морфологически и функционально.

Предполагается, что кризы возникают в результате взаимодействия поврежденного эндотелия сосудов с травмированными при искусственном кровообращении тромбоцитами и лейкоцитами (136), которые выделяют мощные сосудосуживающие агенты, такие, как тромбоксаны (137) и лейкотриены (138).

Ведущими факторами, вызывающими повреждение легких при операциях в условиях ИК, являются **воспаление, ишемия и реперфузия**. Изучить роль каждого из них в отдельности стало возможным в эксперименте.

Ишемия легких в методике проведения ИК в клинике продиктована условиями операции на открытом сердце. В отличие от сердца легкие не защищены от гипоксии, так как кровоток по бронхиальным артериям недостаточен по объему. В экспериментальной модели на животных (139–141) после перфузии было установлено повышение ЛСС, увеличение альвеоло-артериального градиента по кислороду и снижение легочного комплайнса. При этом были обнаружены более глубокие изменения в группе животных, подвергнутых полному ИК по сравнению с параллельным. Фактор наличия или отсутствия вентиляции легких оказался несущественным. В условиях полной окклюзии легочной артерии при ИК в легочной ткани снижалась концентрация АТФ и отмечалось повреждение альвеолярных эпителиальных клеток и эндотелиальных клеток легочных капилляров (142). В другом исследовании (143) ишемические повреждения легких проявлялись не только значительным снижением уровня АТФ, но и увеличением активности миелопероксидазы.

Гипоксия ухудшает эндотелийзависимую релаксацию и образование цГМФ в легочных артериях кроликов (144, 145).

Реперфузия. В настоящее время нет точных данных о том, что вносит больший вклад в развитие эндотелиальной дисфункции и повреждения легких при ИК — сама по себе ишемия или реперфузия. В пользу последней указывают данные о смягчении эндотелиальной дисфункции при использовании антиоксидантов и мусорщиков свободных радикалов (146, 147).

Повреждение легочного эндотелия нейтрофилами, продуцирующими свободные радикалы кислорода, происходит через активацию НАДФ-оксидазы. Свободные радикалы кислорода являются высокоактивными метаболитами активированного кислорода — супероксидный анион (O_2^-), перекись водорода (H_2O_2), синглетный кислород ($^1O_2$), гидроксильный радикал (OH^-) и гидрохлорная кислота (HOCl). Последняя является производной перекиси водорода. Повреждение эндотелия свободными радикалами кислорода при искусственном кровообращении впервые доказали Royston и соавторы (1986). Эта гипотеза была подтверждена позднее в эксперименте Bando и соавторов в 1990 г. Перед началом ИК лейкоциты удалялись из циркулирующей крови с помощью лейкоцитарного фильтра. В результате отмечено уменьшение повреждения легких и снижение продукции свободных радикалов. Такой же эффект получен с помощью блокады адгезивных молекул. В первичной адгезии активированных нейтрофилов к эндотелию легочных сосудов принимают участие селектины. В эксперименте вызванная реперфузией повышенная проницаемость капилляров легочных сосудов заметно уменьшалась селективной (моноклональными антителами RMP-1) и неселективной (фукоидином) блокадой адгезивных молекул (148, 149).

Повреждающее действие свободных радикалов особенно проявляется при реперфузии органов, временно изолированных из кровообращения (легкие, сердце). В момент возобновления кровотока происходит всплеск выхода свободных радикалов кислорода (150). Наступающая вслед за ишемией миокарда реперфузия не менее, а возможно, даже более страшна для тканей, чем сама ишемия. Причина этого заключается в следующем. В условиях дефицита кислорода эндотелиальные клетки накапливают ионы кальция, необходимого для активации синтазы NO. При реперфузии резко увеличивается производство NO и супероксида. Вступая в реакцию, они образуют продукт метаболической трансформации NO — пероксинитрит:

$$NO + O_2^- \longrightarrow ONOO^-$$

В результате этой реакции NO превращается из физиологического внутриклеточного мессенджера в токсический агент. Десятикратное увеличение концентрации этих соединений приводит к 100-кратному приросту синтеза $ONOO^-$.

Подвергаясь последующему протонированию, пероксинитрит способен диффундировать от места его синтеза, буквально сокрушая на своем пути клеточные структуры путем их нитрозилирования или окисления. Главным следствием этой реакции является модификация тирозиновых остатков белковых молекул. Это приводит не только к деструкции многих ферментных и структурных систем, но и к блокированию ряда механизмов клеточной сигнализации. Если активность NOS низкая, то образовавшийся NO легко нейтрализуется кислородом с образованием нитритов и нитратов. В случаях же массивного производства NO и супероксиданиона равновесие сдвигается в сторону образования пероксинитрита и последствия этого становятся катастрофическими для клеточного окружения. Клинически это проявляется повышением ЛСС и ухудшением функции миокарда. Цитотоксическое и коллагенолитическое действие пероксинитрита способствуют процессу структурных изменений легочных сосудов. Баланс между защитным и вредным действием NO определяется относительным количеством NO и свободных радикалов кислорода. Этот баланс может смещаться в сторону более тяжелого поражения, особенно во время обострения хронических заболеваний, связанных с ЛГ. Такие условия создаются также во время гипероксического ИК и реперфузии легких и сердца с высоким pO_2.

Генерация свободных радикалов и повреждение легких и миокарда после реоксигенации пропорциональны напряжению кислорода.

Именно избыток $ONOO^-$ в крови и тканях сосудов и миокарда является причиной появления тяжелых реперфузионных нарушений ритма сердца, включая летальные желудочковые аритмии, а также развитие постишемической сократительной дисфункции миокарда (Соловьев, 2002). Главным следствием этой реакции является модификация тирозиновых остатков белковых молекул. Это приводит к деструкции не только многих ферментных и структурных систем, но и блокированию ряда механизмов клеточной сигнализации.

Реальным шансом для сохранения структурной целостности молекулы тирозина в окружении $ONOO^-$ является повышение концентрации SH-содержащих соединений (S-нитрозоглутатиона и/или S-нитрозоцистеина), которые способны образовывать, взаимодействуя с $ONOO^-$, безопасные S-нитрозотиолы. Это один из возможных путей фармакологической коррекции клеточных повреждений, вызываемых $ONOO^-$. С этой целью в качестве донора SH-групп может быть использован, например, N-ацетилцистеин.

Таким образом, при достаточной и даже избыточной продукции NO снижается его биодоступность для гладкомышечных клеток сосудистой стенки. Образовавшийся пероксинитрит является значительно более слабым вазорелаксантом и обладает способностью активизировать процессы перекисного окисления липидов, замыкая тем самым порочный круг развития патологического процесса. Другая возможная причина снижения биодоступности NO заключается в том, что при ЛГ нарушаются нормальные пути диффузии NO в сосудистой стенке. В норме синтезируемый эндотелиоцитами NO диффундирует в основном к подлежащему мышечному слою, где и реализуется его вазодилататорный эффект. При гипертензии структурная целостность эндотелиального слоя нарушена и поэтому часть молекул NO инактивируется (окисляется) в результате взаимодействия с оксигемоглобином. Третья возможная причина — высокая активность протеинкиназы С в гладких мышцах, приводящая к снижению их чувствительности к NO. Четверным механизмом, ответственным за снижение биодоступности NO, является повышение активности фосфодиэстеразы — фермента деградации цГМФ, который принимает непосредственное участи в вазодилатации. Наконец, существенный вклад вносит характерное для ЛГ снижение активности эндотелиальной NOS, а также неучастие в механизме вазодилатации макрофагальной NOS, несмотря на повышение ее активности при ЛГ. Вероятно, последнее связано с потерей эритроцитами, в которых обнаружена повышенная активность iNOS, способность к естественной деформации при продвижении по капиллярам, что наблюдается при ЛГ. Неучастие iNOS в вазодилатации косвенно подтверждается отсутствием при ЛГ сосудорасширяющего эффекта ацетилхолина (69–71), так как активность eNOS снижена.

Причины снижения эффективности NO

- Образование пероксинитрита.
- Нарушение структуры эндотелиального слоя.
- Снижение чувствительности гладкой мускулатуры к NO.
- Повышение активности фосфодиэстеразы.
- Снижение активности eNOS.
- Макрофагальная NOS не принимает участия в вазодилатации.
- Скорость реакции NO с кислородом в водной фазе выше, чем в газообразной фазе.

Мы исследовали активность обеих изоформ NOS и содержание стабильных метаболитов NO в эритроцитах больных с ЛГ через 24 ч после операций в условиях ИК. Как видно из рис. 25, соотношение и абсолютные значения активности обоих

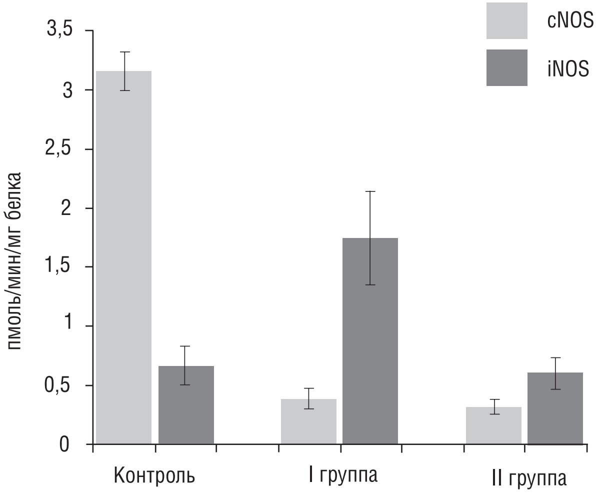


Рис. 25. Активность cNOS и iNOS в эритроцитах артериальной крови у пациентов после операции.
* Различия достоверны ($p < 0,05$) по отношению к контролю

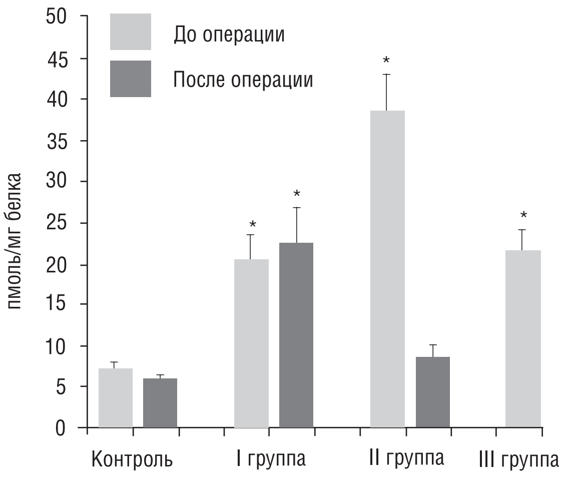


Рис. 26. Содержание нитрит-аниона (NO_2^-) в эритроцитах артериальной крови пациентов до и после операции.
* Различия достоверны ($p < 0,05$) по отношению к контролю

ферментов после операции существенно не изменились по сравнению с дооперационными показателями. Высокое содержание метаболитов NO (рис. 26) в эритроцитах связано главным образом с повышенной активностью iNOS.

Эти данные также объясняют, почему у части пациентов после операции возникают ЛГК несмотря на повышенную продукцию NO. Снижение доступности собственного NO гладкой мускулатуре резистивных легочных сосудов объясняется также эффективностью ингаляционного NO, который, не соприкасаясь с гемоглобином крови, диффундирует через альвеолярную стенку и эндотелий непосредственно в гладкомышечные клетки сосудов. Кроме того, известно, что в водной среде реакция NO с кислородом, приводящая к его инактивации, происходит гораздо быстрее, чем в газовой. Таким образом, создается впечатление, что лишь небольшая часть NO, продуцируемого iNOS, принимает участи в обеспечении процесса вазодилатации, основное же его количество вовлекается в каскад свободнорадикальных реакций.

Как известно, влияние эндотелиальных факторов на гладкомышечные клетки сосудистой стенки реализуются в значительной степени посредством их воздействия на ионные каналы плазматической мембраны. Мембранный потенциал клетки является одной из основных характеристик живой системы, и уровень сосудистого тонуса, как правило, является функцией мембранного потенциала. Разность потенциалов на мембране поддерживается за счет избирательной проницаемости мембраны для различных ионов и механизмов их активного транспорта. Такие эндотелиальные факторы, как, например, NO и гиперполяризующий фактор, расслабляют гладкомышечные клетки, в частности, благодаря своему влиянию на калиевые каналы плазматической мембраны, увеличению выходящего калиевого тока и гиперполяризации мембраны. Фосфорилирование белка ионного канала протеинкиназой С может привести к нарушению его способности к активации, т.е. сделать его неспособным отвечать на физиологический стимул. По аналогии с известными клиническими состояниями, такую ситуацию можно определить как мембранную каналопатию (Соловьев, 2003).

Было также установлено, что повреждение эндотелия при ИК приводит к нарушению механизма образования NO. Успешное применение ингаляционного NO в послеоперационном периоде у больных с ЛГК подтвердило верность гипотезы и дало в руки хирургов эффективный метод борьбы с этим грозным осложнением.

Кроме недостатка эндотелиального релаксирующего фактора, при ВПС с ЛГ обнаружена повышенная продукция мощного вазоконстриктора **эндотелина** (151—153), играющего определенную роль в развитии и поддержании гипертензивного статуса. Уровень эндотелина возрастает сразу после ИК у всех детей, подвергшихся операциям на открытом сердце, особенно значительно у пациентов с исходной ЛГ (154). Частично это связано с нарушением механизма экстракции эндотелина легкими после ИК. Выделение эндотелина стимулируется различными факторами: хирургическим стрессом (155), шоком (156), альвеолярной гипоксией (157). Все эти факторы имеют место при ИК.

Циркулирующий эндотелин повышает тонус как системных, так и легочных сосудов, особенно у детей с исходной ЛГ.

Во время ИК уровень обоих эйкозаноидов увеличивается, о чем свидетельструет преходящее увеличение стабильных метаболитов простациклина и тромбоксана А2 (158), причем было отмечено значительное увеличение метаболизма простациклина в начальном периоде ИК и прогрессивное снижение во время согревания, легочной реперфузии и к моменту его остановки. По мере снижения уровня простациклина уровень метаболитов тромбоксана А2 возрастает, достигая максимума во время реперфузии легких (159). Эта закономерность в артериальной и венозной крови одинакова.

В ответ на стресс при ИК повышается уровень циркулирующих катехоламинов. Пик концентрации адреналина в крови сравним с таковым при синкопе и инфаркте миокарда. Уровень норадреналина так же резко повышен, как реакция симпатической нервной системы на стресс. Исключение из кровообращения легочного круга, в котором экстрагируется норадреналин, не является основной причиной повышения его уровня, так как при изолированном обходе левого желудочка, когда легкие перфузируются, уровень норадреналина столь же высок. Тем не менее изоляция легких во время полного ИК вносит определенный вклад в увеличение концентрации катехоламинов в крови. Повышенное содержание катехоламинов в крови некоторое время сохраняется и после операции.

Патогенетические механизмы повышения реактивности легочных сосудов при ИК вследствие воспаления, гипоксии, реперфузии

- **Активация комплемента.**
- **Повреждение эндотелия активированными нейтрофилами.**
  Продукция свободных радикалов кислорода.
  Освобождение протеолитических ферментов и отрицательно заряженных пептидов.
  Выделение лизосомальных энзимов.
- **Увеличение продукции эндотелина и нарушение его экстракции легкими.**
- **Преобладание уровня тромбоксана из-за разрушения тромбоцитов, особенно во время реперфузии.**
- **Увеличение содержания циркулирующих катехоламинов.**
- **Токсическое действие протамина.**

Профилактика и лечение послеоперационных ЛГК

У больных с исходной высокой ЛГ в послеоперационном периоде должно мониторироваться давление в легочной артерии, в противном случае внезапное падение сердечного выброса не будет иметь объяснения. Кризы ЛГ потенциально опасны и требуют неотложного и энергичного вмешательства. Лечение носит не только непосредственно спасающий характер, но и обеспечивает отдаленную перспективу, поскольку эпизоды повышения давления возникают у пациентов с обратимыми изменениями легочных сосудов.

Кризы имеют групповой характер. Если первые эпизоды не удается эффективно контролировать, скоро развивается устойчивость к лечению.

Интраоперационная профилактика. Уже на интраоперационном этапе у пациентов группы риска следует оставить открытым овальное окно для обеспечения право-левого шунта крови, увеличения преднагрузки левого желудочка и поддержания системного кровотока на случай тяжелого ЛГК. Такую же роль играет закрытие ДМЖП двухслойной клапанной заплатой. Выраженный профилактический эффект оказывает дилюционная и модифицированная ультрафильтрация. Как было показано, ультрафильтрат содержит значительное количество ЭТ-1. Через 12 ч после операции отмечено повышенное содержание метаболитов NO и цГМФ в крови больных. В исследуемой группе не было ЛГК, хотя в контрольной группе они встречались с частотой 25% (160). В целях предупреждения реперфузионных повреждений легких восстановление коронарного кровотока после химической и холодовой кардиоплегии целесообразно осуществлять в условиях кратковременной остановки насоса и относительной артериальной гипоксемии, создаваемой за счет прекращения подачи кислорода в оксигенатор за 3–5 мин до снятия зажима с аорты и восстановления сокращения сердца.

Послеоперационная профилактика. В послеоперационном периоде профилактика ЛГК должна быть основана на устранении факторов, провоцирующих их возникновение. К ним относятся:

1) снижение артериального или альвеолярного pO_2;
2) повышение pCO_2 в артериальной крови;
3) метаболический ацидоз;
4) боль (адренергический стресс);
5) отсасывание мокроты (адренергический стресс);
6) отлучение от ИВЛ (повышение pCO_2, уменьшение pO_2, стресс);
7) инфекция дыхательных путей, сепсис.

Обязательным элементом комплекса профилактических мероприятий является полная седация и релаксация пациента фентанилом в дозе 4–8 мг/кг/ч и ардуаном (болюсная доза 80–90 мкг/кг). Применять морфин для седации таких пациентов не рекомендуется, так как он может вызывать вазоконстрикцию.

Необходимо соблюдать специальный режим вентиляции легких, который предусматривает гипервентиляцию (поддержание уровня pCO_2 в артериальной крови 3,5–4,0 кПа). Сразу же после доставки пациент должен вентилироваться 100% кислородом, затем постепенно процент содержания кислорода (FiO_2) снижают в зависимости от показателей pO_2 артериальной крови, которое должно поддерживаться в пределах 12–15 кПа.

Легочное кровообращение неотделимо от системного, поэтому для предупреждения и лечения кризов необходимо оптимизировать функцию левого желудочка методами (снижение постнагрузки, изопротеренол, малые дозы допамина и добутамина), которые не имеют побочных легочных вазоспастических эффектов (т.е. избегать альфа-адренергических агонистов). Для инотропной поддержки препаратом выбора у этой категории больных является добутамин. Для добутамина желательно не превышать дозу 10 мкг/кг/мин, для допамина — 5 мкг/кг/мин.

Поскольку санация трахеи и бронхов может провоцировать ЛГК, эту манипуляцию выполняют при полной седации ребенка. Перед отсасыванием мокроты применяют ручную гипервентиляцию легких. Если ребенок находится в стабильном состоянии в течение 24 ч, постепенно уменьшают FiO_2 до 0,5 (pO_2 артериальной крови следует поддерживать выше 12 кПа). Уровень pCO_2 в артериальной крови постепенно повышают до 4,5–5,0 кПа. При отсутствии ЛГК в течение последующих 12 ч релаксанты отменяют, а затем уменьшить дозу фентанила. Инфузию малых доз фентанила, инотропную поддержку и вазодилататоры прекращают только после перевода пациента на самостоятельное дыхание, которое осуществляют постепенно через режим вспомагательного дыхания.

Лечение возникшего ЛГК следует выполнять незамедлительно, так как его эффективность зависит от своевременности начала терапии.Первоочередные действия включают переход на ручную вентиляцию легких 100% кислородом, углубление седации пациента путем внутривенного болюсного введения фентанила в дозе 20 мкг/кг. В последующем рекомендуется его инфузия в дозе 8 мкг/кг/ч. Непосредственно в легочную артерию вводят вазодилататоры ($ПГЕ_1$ — алпростан или вазопростан в дозе 0,05–0,1 мкг/кг/мин, изокет в дозе 5–8 мкг/кг/мин, α-блокаторы). Затем анализируют причины возникновения приступа и по возможности их устраняют.

Идеального фармакологического средства не существует. Имеется много препаратов, обладающих легочными сосудорасширяющими свойствами: блокаторы кальциевых каналов, аминофиллин, α–блокаторы (хлорпромазин или празосин), β-агонисты, нитраты (нитропруссид), простогландины ($ПГИ_2$), ингибиторы фосфодиэстеразы (пентоксифиллин, дипиридамол, силденафил), толазолин. Подавляющее большинство сосудорасширяющих лекарственных средств неспецифичны и действуют как на легочные, так и на периферические сосуды и вызывают отек тканей. Поэтому их терапевтическая ценность ограничена. Побочные действия могут быть частично ослаблены одновременной инфузией норэпинефрина. Одной из причин недостаточной эффективности внутривенных вазодилататоров является наличие открытого овального окна, которое кроме положительного назначения имеет и отрицательные свойства. Во время тяжелого приступа внутривенные вазодилататоры не достигают резистивных сосудов, а поступают с шунтируемой кровью в большой круг, вызывая преимущественно дилатацию системных артерий. Кроме того, лекарственные средства, которые эффективны при таких заболеваниях, как первичная ЛГ, могут не быть эффективными при ЛГК. Из приведенного перечня препаратов лучше себя зарекомендовали толазолин, α–блокаторы и агонисты гистамина. Недостатками действия талазолина являются быстрая системная вазодилатация и гипотензия, которая легко устраняется болюсным введением кальция хлорида. Другим описанным в литературе осложнением является желудочное кровотечение. Профилактика его заключается в назначении антацидов. Пациенты реагируют на различные препараты неодинаково. При отсутствии ответа на один препарат назначают другой, который может оказаться эффективным.

Ингаляционный NO является единственным селективным легочным вазодилататором, эффективность которого превышает активность простациклина (161).

Многочисленные оптимистичные публикации последнего 10-летия о высокой терапевтической активности ингаляционного NO у детей с ЛГ в раннем периоде после коррекции ВПС (162–165) не давали исчерпывающего ответа на вопрос о том, какова эффективность этого метода при различных пороках и степени ЛГ, снижает ли он летальность в группах высокого риска. Miller и соавторы (166) провели рандомизированное двойное слепое исследование эффективности NO для предотвращения клинических синдромов, связанных с ЛГ, у младенцев с высоким хирургическим риском. Авторы показали, что ингаляционный NO снижает ЛСС и частоту ЛГК на 30%, сокращает время искусственной вентиляции, снижает частоту осложнений, связанных с длительной интубацией, и не приводит к клинически значимой ЛГ при отмене. Однако он не влияет на послеоперационную летальность, на уровень фиксированной ЛГ и сосудистую патологию у пациентов с развившейся ОБЛС.

Его использование затруднено техническими проблемами, так как метаболиты NO (NO_2^-) высокотоксичны. Газ подают в дыхательный контур вентилятора с помощью специального дозатора из заполненного азотом баллона, содержащего от 100 до 1000 ppm (частей на миллион) NO.

Учитывая потенциальную токсичность NO, разработан регламент качества субстанции и оборудования для ее доставки (167). Они включают такие характеристики, как чистота, стабильность, концентрация, гарантированная калибровка и специфический цвет. Основными требованиями к устройствам доставки являются синхронизация вентилятора и дозатора, минимальное образование двуокиси азота (NO_2), простота использования (верификации, калибровки, подачи в дыхательный контур, устройства сигнализации), полнота информации (сигнализация низкого и высокого пределов концентраций NO, NO_2 и O_2). Важнейшим условием является готовность оборудования к экстренному подключению.

При выборе анализатора (инфракрасного, хемилюминесцентного или электрохимического) руководствуются данными о чувствительности и простоте клинического применения. Так, точность хемилюминесцентного анализатора снижается при увеличении FiO_2 до 100%, а также при возрастании влажности. Показания концентрации NO, измеренные электрохимическим способом, прямо пропорциональны давлению в дыхательном контуре (168). Различия между показаниями этих двух методов составляют 2 ppm, причем электрохимический анализатор дает более высокие показания. Инфракрасный анализатор очень чувствителен к влажности, поэтому проба газа должна быть высушена силиконовым гелем, который абсорбирует NO_2 и поэтому дает ложные заниженные значения последнего.

NO подается максимально близко к пациенту для уменьшения воздействия конденсата и времени контакта NO с кислородом.

Терапевтическая доза титруется в зависимости от эффективности и обычно равна 5—20 ppm, относительно безопасным верхним пределом считается доза 40 ppm, максимальная доза — 80 ppm. Экспозиция больших доз должна быть кратковременной на момент ЛГК. Токсичность NO проявляется дисплазией бронхов и трахеи, образованием метгемоглобина, NO_2, свободных радикалов в присутствии влаги и кислорода и кровоточивостью. Безопасный уровень NO_2 составляет 5 ppm. Содержание NO_2 в газовой смеси более 7 ppm может оказывать повреждающее действие на легкие, поэтому необходимо мониторировать уровень NO/NO_2 на вдохе и выдохе, количество тромбоцитов, содержание метгемоглобина (оно не должно превышать 5%), артериальные газы. Прекращение подачи NO должно быть постепенным. Вначале дозу снижают на 20% и мониторируют газы крови с 3—4-часовыми интервалами. Если оксигенация снижается, возвращаются к исходной дозе. Отмену ингаляционного NO сопровождают одновременным повышением на 20% FiO_2. При неэффективности лечения прибегают к механической поддержке кровообращения — экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО)(169).

Прекращение подачи NO может осложниться резким угрожающим жизни приступом ЛГ, который продолжается около 60 мин (170). Изучение механизма этого феномена показало, что ингаляционный NO резко повышает в крови концентрацию цГМФ и ингибирует активность эндотелиальной NOS. После прекращения ингаляции NO содержание цГМФ снижается, в то время как активность эндотелиальной NOS восстанавливается до исходного уровня только через 1 ч после отмены. Эти данные свидетельствуют о значении снижения эндогенной NOS в синдроме отмены ингаляции NO (171). Установлена также роль повышения активности фосфодиэстеразы после отмены NO. Для предупреждения и лечения этого осложнения с успехом применяют дипиридамол или силденафил, которые являются специфическими ингибиторами фосфодиэстеразы. Они блокируют гидролиз цГМФ в гладкомышечных клетках сосудов. Таким образом, дипиридамол и силденафил сохраняют повышенную концентрацию цГМФ после отмены ингаляции NO (172). Кроме того, в эксперименте на ягнятах показано, что распыление суспензии силденафила в легких оказывало селективное сосудорасширяющее действие при гипоксической ЛГ (173). Мы надеемся, что этот способ доставки силденафила при ЛГК будет более эффективным, чем пероральный.

Ингаляционный илопрост (ингаляционная форма простациклина, PGI2) является легочным вазодилататором, применяемым для долговременного лечения ЛГ. Его специфическое действие основано на стимулировании выделения cAMP. Илопрост подают в дыхательную смесь больного в виде аэрозоля в дозе 25 нг/кг/мин. Этот препарат по эффективности соответствует ингаляционному NO. Сочетание обоих препаратов не усиливает вазодилатационного действия. Аэрозоль илопроста может стать альтернативой ингаляционному NO для предоперационной диагностики реактивности легочных сосудов и для лечения ЛГК после операции (174).

Как показано выше, существенную роль в послеоперационной дисфункции легочного эндотелия играет повышение активности эндотелина. Селективный антагонист рецепторов ЭТА-BQ 123 — способствует вазодилатации при отсутствии эффекта от ингаляции NO и может стать важным дополнением к общепринятым методам лечения послеоперационной ЛГ (175).

При тяжелой послеоперационной гипертензии, резистентной к ингаляционному NO и другим вазодилататорам, может быть применено спасающее хирургическое вмешательство по созданию внесердечного межпредсердного шунта, если во время основной операции не было оставлено открытым овальное окно (176).

При неэффективности консервативной терапии прибегают к экстракорпоральной мембранной оксигенации.

СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА

В 1897 г. Eisenmenger описал патолого-анатомические находки у 32-летнего мужчины с большим ДМЖП и ЛГ (173). Только 60 лет спустя, в 1958 г. Wood в обстоятельном сообщении дал определение заболеванию, которое соответствует нашему пониманию этого клинического синдрома сегодня (174, 175). Wood использовал термин «синдром Эйзенменгера» для описания больных с давлением в легочной артерии, равном системному, обусловленному высоким ЛСС (индекс Wood 10 ед/м^2) и право-левым или двунаправленным шунтом на уровне магистральных сосудов, межжелудочковой или межпредсердной перегородок. Термин «комплекс Эйзенменгера» применяется, когда основным пороком является ДМЖП.

С развитием кардиохирургии раннего возраста частота возникновения синдрома Эйзенменгера уменьшается. Она определяется уровнем культуры населения и первичного звена здравоохранения. Синдром Эйзенменгера встречается даже в возрасте 2 мес.

Клиника

Типичными признаками заболевания являются цианоз, полицитемия, правожелудочковая недостаточность (усиливающаяся недостаточностью трехстворчатого и легочного клапанов и дилатацией легочной артерии). У пациентов с комплексными врожденными пороками — ОАС, АВСД, одножелудочковым атриовентрикулярным соединением и транспозицией — симптоматика синдрома Эйзенменгера развивается рано и хуже прогноз. У пациентов с трисомией 21 заболевание также протекает тяжело. Обычно симптоматика прогрессирует медленно и ярко проявляется в юношеском возрасте и у взрослых. У всех пациентов снижена физическая работоспособность.

Цианоз вначале проявляется при нагрузке и затем становится постоянным, что отражает величину право-левого сброса. Насыщение артериальной крови кислородом — 80–85 %. Постоянным признаком у цианотичных больных является утолщение концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек. Гипертрофическая остеоартропатия может прогрессировать с появлением артралгии и суставных синовитов.

Артериальная гипоксемия является причиной эритроцитоза. Повышение содержания гемоглобина увеличивает кислородную емкость крови. Сопутствующее полицитемии повышение вязкости крови не проявляет себя, пока уровень гемоглобина не превышает 18–20 г/л. Симптоматика повышенной вязкости крови — головная боль, головокружение и нарушение зрения, обусловленное окклюзией центральной вены сетчатки. Повышение вязкости крови является фактором риска тромбоза и кровоизлияний в мозг. Из-за тромбоцитопении, удлинения времени свертывания, дефицита факторов свертывания и фибринолиза больные склонны к кровоточивости при хирургических вмешательствах и экстракции зубов. У 20 % пациентов возникают легочные кровотечения в результате разрывов бронхиальных артерий или аневризм легочных артерий, развивающиеся вследствие прогрессирующей дилатации центральных легочных артерий.

Причиной кровохарканья могут стать эмболия и тромбоз расширенных легочных артерий.

Часто наблюдающаяся уремия обусловлена повышенной продукцией и сниженным почечным клиренсом мочевой кислоты. У 13–23 % пациентов развивается подагра. Усиленный эритропоэз и деструкция эритроцитов приводит к билирубинемии и повышению билирубина в желчи, поэтому у 15 % больных наблюдаются холелитиаз и холецистит. У 65 % больных отмечается дисфункция почек с протеинурией и развитием нефротического синдрома с повышением сывороточного креатинина. Это служит дополнительным фактором, снижающим выживаемость.

Характерными являются церебральные осложнения: инсульт (8 %) в возрасте около 30 лет и абсцессы мозга (4 %) в 20–25 лет. Нередки нарушения ритма в виде суправентрикулярной и желудочковой экстрасистолии (40 %), трепетания и фибрилляции предсердий (35 %). У каждого пятого больного возникают обморочные и пресинкопические состояния, связанные с желудочковой тахикардией.

Эндокардиты встречаются с частотой около 4%. У некоторых пациентов отмечаются охриплость и кашель, связанные с компрессией гортанного нерва, дилатированными легочными артериями. Расширенные легочные артерии могут сдавливать левую коронарную артерию с возникновением ангинозных болей. 30 % пациентов умирают внезапно. Хотя наличие шунта удлиняет жизнь пациентов с синдромом Эйзенменгера в сравнении с больными с первичной ЛГ, 40–50 % из них умирают от сердечной недостаточности. Последняя особенно часта при сложных базовых пороках и обусловлена стенозом или недостаточностью атриовентрикулярного или полулунного клапанов.

Больные с синдромом Эйзенменгера нуждаются в квалифицированном ведении. Около 20 % смертей связаны с ошибками, которые можно избежать. Не связанные с сердцем хирургические вмешательства являются причиной 24 % смертей. Венесекции необходимо выполнять с осторожностью. Больные должны быть предупреждены о риске беременности, пребывания на высоте, приёма эстрогенов, наркоза.

Применение вазодилататоров и антикоагулянтов следует проводить под квалифицированным контролем с учетом баланса между сопротивлением легочных и системных сосудов и риска развития кровотечения и тромбоза. Исходы беременности, как правило, неблагоприятные: спонтанный аборт или преждевременные роды наблюдаются у 25 %, терапевтический аборт — у 27 %, недоношенность или малая масса ребенка — у 26 %, материнская смерть — у 16 % и ухудшение состояния матери (инсульты, послеродовые кровотечения, быстрое прогрессирование ОБЛС) — у 54 % больных.

Консервативное лечение малоэффективно. Однако в последнее время появились сообщения о частичном сохранении реактивности легочных сосудов и некоторой регрессии запущенной ОБЛС, что возобновило интерес к лечению вазодилататорами последних поколений (силденафил, простациклин, ингибиторы рецепторов эндотелина). Gorenflo и соавторы (180) провели сравнительное изучение эффективности различных вазодилататоров у детей с ВПС, ЛГ и средним индексом Wood 10 ед/м^2. Давление в легочной артерии и ЛСС снижались в ответ на ингаляцию кислорода у 2 из 14 пациентов, на ингаляцию NO — у 4 из 14, на дополнительное к NO внутривенное введение простациклина — у 2 из 7 пациентов. Ингаляция кислорода не отражалась на уровне вазоактивных медиаторов. Оксид азота в дозе до 80 ppm повышал уровень цГМФ в среднем в 2 раза, однако связь уровня цГМФ с гемодинамическим ответом отсутствовала.

Rosenzweig и соавторы (181) применили длительную инфузию простациклина для смягчения симптоматики синдрома Эйзенменгера и показали снижение среднего давления в легочной артерии на 20%, увеличение сердечного индекса с 3,5 до 5,9 л/мин/м^2, улучшение функционального класса с 3,2 до 2,0, увеличение переносимости нагрузок и доставки кислорода, однако насыщение артериальной крови кислородом не повысилось.

Закрытие ДМЖП после предварительного суживания легочной артерии при синдроме Эйзенменгера впервые описано в 1971 г. у Azzolina (182) и вызвало активные дебаты. В эксперименте и в клинике были хорошо документированы регрессия гипертрофии медии и пролиферация интимы после прессорной разгрузки легочных сосудов (183–185), однако осталось неясным, подвергаются ли регрессии далеко зашедшие изменения — фиброз интимы, фибриноидный некроз или плексиформные поражения после суживания легочной артерии. Интересно, что ЛСС может снизиться после закрытия артериального протока, несмотря на плексиформную артериопатию (186).

Nowick и соавторы (187) предложили закрывать ДМЖП у больных с высоким сопротивлением легочных сосудов двойной заплатой-клапаном с отверстием для обеспечения право-левого сброса крови при подъеме давления в правом желудочке выше системного. У 18 оперированных пациентов сосудистое сопротивление составляло в среднем 11,4 ед/м^2, и у всех отмечался цианоз, несмотря на преимущественно лево-правый шунт. В публикации не были представлены данные о реактивности легочных сосудов, поэтому трудно оценить выраженность обструктивной болезни сосудов у этих пациентов.

Трансплантация легких

Трансплантацию легких редко применяют у детей с синдромом Эйзенменгера. Результаты этих вмешательств у детей и взрослых с ВПС и ЛГ идентичны. Госпитальная летальность составляет 23%, 5-летняя выживаемость — 57% (188). Легочная трансплантация без пересадки сердца возможна у больных с ДМПП и ОАП (189). При комплексе Эйзенменгера выживаемость лучше, если пересаживаются одновременно сердце и легкие, в противоположность трансплантации только легкого и закрытия ДМЖП (190). У взрослых 1-, 5- и 10-летняя выживаемость соответственно равна 73%, 51% и 28% (191).

ПЕРВИЧНАЯ ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Хотя первичная ЛГ не имеет прямого отношения к ВПС, дети с этой патологией иногда поступают в кардиохирургические клиники для дифференциальной диагностики. Нам многократно встречались пациенты с тяжелой формой ЛГ, которую нельзя было связать с незначимыми сопутствующими ВПС. Кардиохирурги вынуждены брать на себя консультативную помощь в вопросах не только диагностики, но и терапевтического лечения этого тяжелого контингента пациентов.

Первое сообщение о семейной первичной ЛГ было сделано в 1927 г. (190). Clarke и соавторы (189) описали клинику и морфологические находки на аутопсии первичной ЛГ у сестер 5- и 8-летнего возраста. Однако Dresdale и соавторы (191) первыми показали семейную передачу заболевания от одного поколения к следующему. Они описали историю болезни семьи, в которой женщина и ее сын умерли от первичной ЛГ соответственно в возрасте 43 года и 21 год. Кроме того, у нее в раннем детстве умер брат и сестра в возрасте 31 года от правожелудочковой недостаточности, вероятно, вследствие первичной ЛГ. Эти ранние клинические описания содержали много теперь хорошо установленных фактов наследственной семейной первичной ЛГ, включая вертикальную трансмиссию, генетическое предвидение и любопытное наблюдение, что в семье клиническое течение заболевания у лиц мужского пола более тяжелое и они умирают в более молодом возрасте, чем лица женского пола.

Частота семейной первичной ЛГ составляет 1–2 случая на 1 млн населения и 6% — в регистре ЛГ различной этиологии США (192), хотя есть основания считать, что достаточно много случаев не учтено. Семейная первичная ЛГ отличается от спорадической формы более ранним диагнозом после появления первых симптомов. Однако она не отличается от спорадической ни клинически, ни по соотношению женщин и мужчин — 2:1 среди взрослых и 1,3:1 в детском возрасте.

Семейная первичная ЛГ передается вертикально. Так, известна семья, в которой 5 поколений страдали этим заболеванием. Оно может передаваться от мужчины к мужчине, однако в Торонто в детской клинике по лечению ЛГ зарегистрирован случай, когда у здорового отца родились две дочери с первичной ЛГ от разных матерей. Этот пример трансмиссии исключает Х-связку генов и с высокой долей вероятности предполагает наличие аутосомального доминантного гена.

Гистология

Гистологические особенности семейной легочной артериопатии гетерогенны и часто сочетают тромботические и плексиформные поражения. Гистологически семейная, спорадическая первичная ЛГ и комплекс Эйзенменгера неотличимы. Lee и соавторы (193) показали, что плексиформные поражения легочных сосудов при семейной первичной ЛГ содержат моноклонально пролиферирующие эндотелиальные клетки в противоположность поликлональной пролиферации эндотелиальных клеток при вторичной ЛГ (при врожденных внутрисердечных шунтах). Наличие моноклональной пролиферации эндотелиальных клеток при первичной ЛГ показывает, что повреждение соматического гена, подобно таковому при неопластических процессах, может способствовать клональной экспансии легочных эндотелиальных клеток.При первичной ЛГ при гистологическом исследовании иногда обнаруживают окклюзию легочных венозных микрососудов и капиллярный гемангиоматоз.

Клиника

Этиология первичной легочной артериальной гипертензии неизвестна. Она поражает преимущественно молодых людей, и течение заболевания неумолимо фатально, хотя зафиксированы отдельные случаи спонтанной регрессии. Диагноз устанавливается уже в раннем возрасте обычно в далеко зашедших стадиях заболевания. Средняя продолжительность жизни составляет 4 года. Важной детерминантой выживания является функция правого желудочка. Жизненный прогноз лучше у пациентов с давлением в правом предсердии менее 7 мм рт. ст. Плохим предвестником является низкое насыщение кислородом смешанной венозной крови (< 63%). У детей ответ на сосудорасширяющие препараты лучше, чем у взрослых. Положительный гемодинамический эффект лечения улучшает прогноз, но не у всех. По данным биопсии легких у детей более выражена гипертрофия медии, объясняющая склонность к вазоконстрикции, и менее выражены ангиоматозные изменения и фиброз интимы.

Легочная сосудистая гипертензия при отсутствии внутрисердечных шунтов плохо диагностируется в детском возрасте, так как объективные симптомы выражены нерезко. Наиболее типичными признаками являются одышка (часто диагностируемая как астма), обмороки или полуобморочные состояния, генерализованные судороги, вялость, сердцебиение или цианоз при нагрузке и отеки на ногах. Всегда отмечается непереносимость нагрузок. Боли в сердце для детей нетипичны, в отличие от взрослых. Однако ишемия миокарда может проявляться и у детей, когда давление в легочной артерии превышает системное, а также при нагрузке.

На рентгенограмме грудной клетки видны характерные признаки ЛГ: расширение сердечной тени, выбухание второй дуги по левому краю сердца и расширение проксимальных легочных артерий с «обрубленными» периферическими ветвями (рис. 27).

На электрокардиограмме определяется гипертрофия правого предсердия и желудочка с признаками перегрузки у 70–80% пациентов.

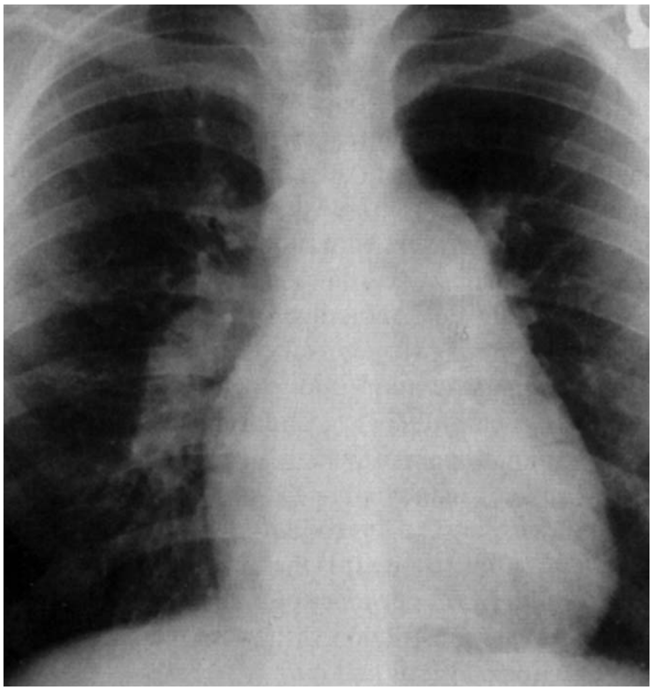


Рис. 27. Рентгенограмма грудной клетки при первичной ЛГ

Эхокардиография позволяет диагностировать повышение давления в правом желудочке, отсутствие патологии митрального клапана и легочных вен, а также отсутствие других вероятных причин правожелудочковой гипертензии — подклапанного-, клапанного и надклапанного стенозов легочной артерии. Наличие узких проксимальных легочных артерий с постоянным дистальным кровотоком при допплеркардиографическом исследовании указывает на множественные обструкции периферических легочных артерий. Должны быть также исключены экстра- и интракардиальные шунты.

Катетеризация сердца и ангиокардиография являются важнейшими исследованиями для установления правильного диагноза.

Лечение первичной ЛГ

До последнего 10-летия общепринятая терапия носила в основном симптоматический характер и ограничивалась назначением дигоксина, диуретиков, блокаторов кальциевых каналов и антикоагулянтов. Однако последние достижения сосудистой биологии и молекулярной генетики быстро внедряются в практику в виде этиопатогенетически обоснованного лечения.

Блокаторы кальциевых каналов. В 1992 г. Rich и соавторы (192) показали, что большие дозы блокаторов кальциевых каналов снижают давление в легочной артерии и сопротивление более чем на 20% у 26% пациентов с первичной ЛГ. При пероральном приеме нифедипина или дилтиазема у больных отмечены 94% выживаемость в течение 5 лет и признаки регрессии гипертрофии правого желудочка, улучшение толерантности к нагрузке и качества жизни. Однако у той части испытуемых, у которых снижение ЛСС не сопровождалось снижением давление в легочной артерии, уменьшения симптомов при длительной терапии не отмечалось. Отмечено, что блокаторы кальциевых каналов могут усилить правожелудочковую недостаточность и должны назначаться с осторожностью (193). Блокаторы кальциевых каналов эффективны только у небольшой части пациентов и вытеснены более новыми лекарственными средствами.

Вазоктивные медиаторы и фармакологическое лечение

Как упоминалось выше, простациклин является эндогенным вазоактивным медиатором, который способствует вазодилатации, угнетению агрегации тромбоцитов и пролиферации гладкой мускулатуры сосудов. Тромбоксан оказывает противоположное действие и ухудшает течение болезни легочных сосудов. Соотношение простациклина к тромбоксану снижено (197) при первичной ЛГ, комплексе Эйзенменгера и у детей с лево-правым внутрисердечным шунтом и возвращается к норме после успешной коррекции порока (198).

Пролонгированная инфузия простоциклина

Higenbottam и соавторы (198) первыми сообщили о положительном эффекте продолжительной инфузии простоциклина у больных с первичной ЛГ. Было отмечено улучшение самочувствия, переносимости физических нагрузок и выживаемости. Впоследствии эти результаты были подтверждены другими исследованиями (199). Годичная выживаемость больных, ожидающих трансплантацию сердца и легких, увеличилась на 66%. Интересно, что при 2-летнем проведении такого лечения не отмечено преимуществ перед общепринятой терапией, за исключением более тяжелых стадий заболевания (низкое насыщение кислородом смешанной венозной крови и признаки дисфункции правого желудочка). У этих пациентов длительный эффект не был связан с вазодилатацией, которая отмечается в начале курса пролонгированной инфузии простоциклина. Эффект объясняется иными, чем вазодилатация, механизмами, а именно — угнетением агрегации тромбоцитов и ремоделированием сосудистой стенки.

Побочное действие в виде головной боли, покраснение кожи и боли в животе обычно преходящее, продолжается в течение 24 ч, однако может вновь проявиться при увеличении дозы.

Осложнения связаны главным образом с длительно стоящим венозным катетером, неисправностью насоса. В среднем у пациента возникают два эпизода сепсиса в год. При прерывании инфузии могут возникнуть одышка и потеря сознания. Со временем потребность в простациклине и необходимость коррекции дозы для поддержания нормального сердечного выброса возрастает. Тем не менее пролонгированное внутривенное введение простоциклина значительно улучшает выживаемость в течение 1, 2 и 3 лет и составляет 88%, 76% и 63% соответственно, что значительно лучше, чем в контроле (59%, 46% и 35% соответственно).

Ведущими факторами, определяющими выживаемость больных, являются переносимость физических нагрузок, функциональный класс NYHA, давление в правом предсердии и непосредственный сосудорасширяющий ответ на аденозин или ингаляционный NO. После годичного лечения дополнительными прогностическими факторами становятся сердечный выброс и среднее давление в легочной артерии (200).

Постоянное внутривенное введение простоциклина революционизировало хроническое лечение ЛГ. Однако приведенные выше недостатки и осложнения особенно обременительны при лечении детей. Неудивительно, что многие пациенты неохотно принимают решение о таком лечении. Это стимулирует поиск альтернативных методов введения простоциклина — аэрозолей, оральных или подкожных аналогов. Берапрост является оральным активным аналогом простоциклина, который оказался эффективным как при краткосрочном, так и при длительном лечении ЛГ (201, 202). Эффективность орального аналога является сравнимой с эффективностью внутривенного введения простоциклина и также сохраняется в течение 1 года. Побочные реакции — покраснение лица, артралгия, мышечные боли, тошнота или понос — отмечались достаточно часто, однако тяжелые осложнения, связанные с катетером, были исключены.

Ингаляционная форма простоциклина в виде аэрозоля (илопрост) по эффективности сравнима с ингаляционным NO (203–206), однако их комбинация не дает дополнительного ответа (207, 208). Более благоприятным является сочетание ингаляционного илопроста с оральными препаратами, такими, как босентан или силденафил (209).

Исследования последних лет (212) открыли перспективную альтернативу постоянному внутривенному введению простоциклина при ЛГ. Перемещение гена синтазы человеческого простоциклина в печень крыс с вызванной монокроталином ЛГ позволило добиться высокого уровня экспрессии гена синтазы простоциклина в гепатоцитах печени животных. В результате давление в легочной артерии снизилось с 88% до 60% по отношению к системному, а содержание ЭТ-1 в легочной ткани снизилось в 2 раза по сравнению с контролем. Выживаемость животных значительно увеличилась.

Ингаляционный NO

Ингаляционный NO является мгновенно действующим селективным легочным вазодилататором, который улучшает фракцию внутрилегочного шунтирования и имеет короткий период полураспада (211). Он идеально подходит для выполнения функциональных проб при катетеризации и у новорожденных с персистирующей ЛГ, находящихся на искусственной вентиляции легких в отделениях интенсивной терапии, а также у детей после операций по поводу ВПС. Следует отметить, что несмотря на оксидативный стресс, проявляющийся повышенной пероксидацией липидов у пациентов с ЛГ, ингаляционный NO не способствует дальнейшему увеличению образования пероксинитритов (216). Оксид азота стал методом выбора при лечении легочных гипертонических кризов в педиатрической кардиохирургии. Однако серьезные технические сложности ограничивают его практическое применение для продолжительного лечения больных с хронической ЛГ.

Силденафил

Силденафил — селективный ингибитор V-фосфодиэстеразы, которая является ферментом деградации цГМФ и тем самым ограничивает опосредованную NO вазодилатацию. Хорошо известен эффект угнетения фосфодиэстеразы на сосуды пениса и его использование для лечения эректильной дисфункции. Известно также, что в легочных сосудах имеются высокие концентрации энзима V типа. Предварительные сообщения показали, что силденафил может оказать сосудорасширяющее действие при ЛГ, в частности, ослабить острый подъем давления в легочной артерии после прекращения ингаляции NO, а также может применяться в качестве препарата для лечения хронической ЛГ (219, 220). Прием силденафила внутрь устраняет гипоксическую легочную вазоконстрикцию у людей (221). Силденафил хорошо переносится, доступен как оральный препарат и может стать альтернативой простациклину, особенно для пациентов, чья симптоматика не оправдывает постоянную внутривенную инфузию. Силденафил может выступать в качестве адъювантного препарата при лечении ингаляционным простоциклином или в сочетании с постоянным ингаляционным NO. Силденафил вызывает быструю и относительно селективную легочную вазодилатацию, которая удерживается достаточно продолжительное время (222–225). Синергическое и дополнительное к простоциклину действие обусловлено повышением содержания цАМФ и цГМФ (226). Интересно, что ингаляционный силденафил в эксперименте на животных уменьшает внутрилегочное шунтирование (173), а оральный силденафил уменьшает внутрилегочное шунтирование у больных с фиброзом легких и вторичной ЛГ (224, 225). Силденафил является селективным легочным вазодилататором, в противоположность другим внутривенным и оральным препаратам того же назначения (228).

Блокада рецепторов ЭТ

Эндотелин является мощным вазоконстриктором, способствующим пролиферации гладкой мускулатуры сосудов. Есть данные о том, что аномально высокий уровень циркулирующего ЭТ углубляет сосудистые нарушения в легких. Повышенный уровень ЭТ, сопровождающийся снижением синтеза NO, причастен к патофизиологии ЛГ, возникающей после искусственного кровообращения, персистирующей ЛГ новорожденных и синдрому Эйзенменгера (226–231). Постоянная терапия простоциклином у пациентов с первичной ЛГ улучшает легочный клиренс ЭТ вместе с гемодинамическими и клиническими параметрами (232). Действие ЭТ опосредуется через рецепторы двух типов — ЭТА и ЭТв. ЭТА представлен на гладкомышечных клетках и опосредует вазоконстрикцию и пролиферацию, в то время как ЭТв-рецептор находится преимущественно на эндотелиальных клетках. Когда ЭТ связывается с ЭТв-рецептором, он вызывает вазорелаксацию через освобождение NO и простоциклина. Это объясняет парадокс, обнаруженный в ранних работах, в которых инфузия ЭТ здоровым млекопитающим вызывала легочную вазодилатацию даже в дозах, которые обычно приводят к системной вазоконстрикции. Эти данные привели к мысли о важной роли эндотелиальных клеток в поддержании легочного сосудистого гомеостаза (233). Возможно, в поврежденном легочном сосудистом русле рецепторы ЭТА преобладают. Пока остается неясным, следует воздействовать фармакологическими средствами на рецепторы ЭТА или ЭТв (234). Неселективная блокада рецепторов ЭТ может снизить положительные эффекты ЭТв (т.е. продукцию NO и простоциклина и клиренс эндотелина). Однако наиболее обещающий блокатор рецепторов ЭТ (босентан) воздействует на оба типа рецепторов. Внутривенное введение босентана снижает давление в легочной артерии и сопротивление у пациентов с первичной ЛГ, но этот эффект не селективный (235). Несмотря на неселективное действие внутривенного босентана, таблетированная форма препарата в двух плацебо-контролированных исследованиях у пациентов с первичной и вторичной ЛГ, обусловленной склеродермией, улучшала физическую работоспособность, гемодинамику и смягчала симптомы (236, 237).

Кроме сосудорасширяющего действия, босентан подавляет развитие фиброза и пролиферации. Его использование способствует увеличению продолжительности жизни. Согласно опубликованным в 2005 г. данным (McLaughlin. Survival with first line bosental in patients with PPH. European Respiratory Journal 2005, 25:1-6), 86% пациентов, получавших босентан, пережили 3-летний период, в группе сравнения — 48%. Преимуществом препарата является также его оральное применение, исключающее трудности и осложнения парентерального введения.

Препарат хорошо переносится, не оказывает побочного действия, за исключением дозо-зависимого повышения уровня легочных ферментов, который снижался до нормы через 2–6 нед после его отмены.

Антикоагулянты

Наблюдение за группой пациентов в течение 15 лет показало лучшую выживаемость больных, получавших варфарин, в сравнении с теми, кто его не получал (238). Имеются гистологические доказательства роли тромбоза сосудов при первичной ЛГ (239).

Ножевая атриосептостомия

Известен факт, что пациенты с синдромом Эйзенменгера и открытым овальным окном живут дольше, чем пациенты с интактной межпредсердной перегородкой (240–242). Принимая во внимание это наблюдение, ряд кардиологов (243–245) сообщили о выполняемой ими ножевой септостомии у больных с тяжелыми формами ЛГ.

Исследования на животных (246) и опыт операций Fontan с фенестрацией венозного канала показывают, что межпредсердное сообщение обеспечивает декомпрессию перегруженных правых отделов сердца и поддержание сердечного выброса ценой падения артериального насыщения кислородом, одновременно с улучшением системной доставки кислорода и уменьшением симптомов правожелудочковой недостаточности. Ножевая атриосептостомия увеличивает сердечный выброс (с 2,3±0,6 до 4,3±1,7 л/мин/м^2) и системный транспорт кислорода (с 450±107 до 757±325 мл/мин/м^2), несмотря на падение насыщения кислородом артериальной крови (с 97,6±2 до 91,0±6,9%). Выживаемость в течение 1, 2 и 3 лет была 80%, 73% и 65% соответственно, что значительно лучше в сравнении с кривой предсказанной выживаемости, построенной по уравнению, разработанному на основании регистра первичной ЛГ (247) Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов.

Ножевая атриосептостомия улучшает состояние больных с обморочными состояниями. Процедура сопряжена с некоторым риском. Для предупреждения ранней летальности в периоперационном периоде рекомендуются объемная нагрузка, повышение гематокрита и инотропная поддержка. С технической точки зрения более безопасна постепенная, в несколько приёмов, баллонная дилятация септостомии (249).

Трансплантация легких

Несмотря на достижения в понимании ЛГ, трансплантация легких является последним средством для пациентов, исчерпавших возможности лечения. Количество детей, перенесших трансплантацию, пока невелико. Выживаемость детей в течение года составляет 73% (248). Смертность после трансплантации обусловлена четырьмя факторами: цитомегаловирусной инфекцией (23%), облитерирующим бронхиолитом (25%), посттрансплантационной лимфопролиферативной болезнью (15%) и стенозами бронхов (9%). Десятилетняя выживаемость у детей составляет 30–40% (249).

Время трансплантации остается неоднозначным. При эффективной медикаментозной терапии придерживаются выжидательной тактики. Показаниями к трансплантации являются правожелудочковая недостаточность или IV класс по NYHA, когда ожидаемая продолжительность жизни — менее 6 мес (250). Отсутствие эффекта от вазодилатационной терапии, супрасистемное давление в легочной артерии, обмороки или низкий сердечный выброс являются сигналами для трансплантационной бригады. Разработаны также простые количественные гемодинамические критерии выживаемости при естественном течении заболевания (251–253). Если среднее давление в правом предсердии, умноженное на индекс ЛСС, меньше 160, выживаемость лучше, чем после трансплантации легких.

ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ ЛГ НОВОРОЖДЕННЫХ (ПЛГН) (персистирующее фетальное кровообращение)

Персистирующая легочная гипертензия новорожденных встречается у 1 из 1500 родившихся живыми и характеризуется сохраняющейся ЛГ и цианозом из-за право-левого шунта через ОАП или открытое овальное окно. Порок сердца отсутствует.

Причины возникновения ПЛГН разделяют на 3 группы в зависимости от структуры легочного сосудистого русла:

1. Выраженная легочная вазоконстрикция при нормально развитом легочном сосудистом русле. Может возникнуть при перинатальной асфиксии, аспирации мекония, циркуляторном шоке, стрептококковой пневмонии, повышении вязкости крови (полицитемии), гипогликемии и гипокальциемии. В механизмах вазоконтракции важную роль играют альвеолярная гипоксия и ацидоз, вазоактивные агенты — тромбоксан, сосудосуживающие простагландины, лейкотриены, эндотелин.

2. Гипертрофия медии легочных артериол может развиться при хронической гипоксии плода, может быть следствием приема матерью во время беременности нестероидных противоспалительных лекарственных средств.

3. Недоразвитие легочных артерий, сопровождающееся уменьшением поперечного сечения легочного сосудистого русла при врожденной диафрагмальной грыже и первичной гипоплазии легких.

Легочная гипертензия функционального характера (I группа) легко обратима при устранении причин, ее вызвавших; ЛГ 2-й группы требует интесивного лечения; ЛГ 3-й группы, как правило необратима.

ПЛГН сопровождается снижением сократимости миокарда и трикуспидальной недостаточностью, обусловленными общей или субэндокардиальной ишемией миокарда. Гипогликемия и гипокальциемия усиливают гипоксию мокарда.

Клинические проявления в виде цианоза, тахипноэ, стонущего дыхания с втяжением начинаются через 6–12 ч после рождения. Осложнения в родах (окрашенные меконием воды или асфиксия), анамнестические данные о приеме матерью нестероидных противоспалительных препаратов в III триместре помогают предположить ПЛГН.

Характерны усиленный сердечный толчок, громкий нерасщепленный II тон, ритм галопа, мягкий систолический шум трикуспидальной недостаточности, в тяжелых случаях — гипотензия.

Насыщение артериальной крови в пробах, полученных из пупочной артерии, снижено при нормальном насыщении в предуктальных артериях. Иногда отмечается различие в окраске верхней и нижней половине туловища. При большом сбросе крови справа налево через открытое овальное окно отсутствует разница насыщения в верхнем и нижнем артериальных бассейнах.

ЭКГ обычно соответствует возрастной норме, иногда обнаруживается перегрузка правого желудочка или аномальный зубец *T*, свидетельствующие о дисфункции миокарда.

На рентгенограмме можно обнаружить кардиомегалию, усиленный легочной рисунок, ателектаз. Однако эти признаки могут отсутствовать.

При ЭхоКГ-исследовании отсутствуют признаки цианотического порока. Единственной находкой является большой ОАП с право-левым или двухнаправленным сбросом. Правый желудочек расширен, межпредсердная перегородка выбухает влево, имеется открытое овальное окно. Аортальная дуга нормальная, без признаков коарктации аорты или перерыва дуги аорты. Левый желудочек может быть увеличенным, со сниженной фракцией выброса.

Катетеризация обычно не показана, однако если диагноз неясен или больной не поддается лечению, катетеризация и артериографию выполняют, чтобы избежать ошибочного диагноза.

Лечение преследует 3 цели:

1) снижение ЛСС и давления в легочной артерии путем ингаляции кислорода, создания респираторного алкалоза и применения легочных вазодилататоров;

2) коррекцию нарушения функции миокарда;

3) стабилизацию больного и лечение сопутствующей патологии.

Проводят общую поддерживающую терапию: коррекцию гипогликемии, гипокальциемии (уровень ионизированного кальция 3,5 мэкв/л), гипомагнезиемии (1,2 мг/100 мл), полицитемии. Температуру тела поддерживают в пределах 36,5–37,2 °С.

Для достижения артериальным pO_2 100 мм рт. ст. проводят ингаляцию 100% кислорода без интубации. При отсутствии эффекта проводят интубацию с созданием положительного давления в дыхательных путях, составляющего 2–10 см вод. ст. при спонтанном дыхании.

Если эти меры неэффективны, проводят механическую вентиляцию для улучшения оксигенации и достижения дыхательного алкалоза (снижение pO_2 до 2,5–2,7 мм рт.ст., $pH \geq 7{,}5$). Используют следующий режим вентиляции: 100% концентрация кислорода, частота дыхания 40–80 в минуту, давление на вдохе 40 см вод. ст., положительное давление на выдохе 4–10 см вод. ст., соотношение времени вдох-выдох 1:1. Больной релаксирован. При достижении нормального насыщения артериальной крови кислородом в течение 12–24 ч, проводят постепенное отлучение от аппарата.

Вазодилататоры (например талазолин, присколин), как правило, неспецифичны и расширяют не только легочные, но и системные резистивные артериолы, поэтому в последнее время их не используют.

Наиболее эффективным методом, направленным на снижение ЛСС, является добавление в дыхательную смесь малых доз (5–10 частей на миллион) газообразного NO — селективного легочного вазодилататора (эндотелиальный релаксирующий фактор). Этот эффективный метод, получивший широкое распространение в западных лечебных учреждениях, пока не внедрен в Украине и находится на стадии клинической апробации.

Лечение сердечной недостаточности проводят, используя общепринятые средства: допамин в дозе 10 мг/кг/мин путем внутривенного введения, добутамин (β-адренергическое средство) в начальной дозе 5–8 мг/кг/мин путем постоянного внутривенного введения, дигоксин при хронической застойной сердечной недостаточности на более поздней стадии, диуретики.

Коррекция ацидоза, гипокальциемии, гипогликемии помогает улучшить функции миокарда.

В арсенале средств ведущих западных клиник в отдельных тяжелых случаях ПЛГН имеется такой агрессивный метод, как экстракорпоральная мембранная оксигенация. Однако внедрение ингаляции NO ограничило область ее применения.

Прогноз. При умеренной ПЛГН лечебные действия обычно эффективны и прогноз благоприятный. Большинство новорожденных выздоравливают без легочной или неврологичнской патологии. Среди больных, требующих длительной вентиляции, выживаемость хуже, развивается бронхолегочная дисплазия и другие осложнения. При недоразвитии легочно-сосудистого русла больные резистентны к лечению и прогноз у них плохой. У многих проявляются признаки недоразвития ЦНС, высока частота потери слуха (до 50%). Эти осложнения прямо связаны со степенью алкалоза, длительностью вентиляции, применением фуросемида и аминогликозидов. У 80% больных отмечаются отклонения на энцефалограмме и у 45% — мозговые инсульты.

Литература

1. Furchgott RF, Zawadzki JV. The obligatory role of endothehial cells in the relaxation of arterial smooth muscle by acetylchohine. Nature 1980;288(5789):373-376.
2. Palmer RM, Ferrige AG, Moncada S. Nitric oxide release accounts for the biological activity of endothelium-derived relaxing factor. Nature 1987;327(61 22):524-526.
3. Clapp LH, Gurney AM. ATP-sensitive K channels regulate resting potential of pulmonary arterial smooth muscle cells. Am I Physiol 1992;262:H916-H920.
4. Chang J-K, Moore P, Fineman JR Soifer SJ, Heymann MA. Channel pulmonary vasodilatation in fetal lambs: role of endothelial derived nitric oxide. I Appl Physiol 1992;73:188-194.
5. Minkes RK, Kvamme P Higuera TR, Nossaman BD, Kadowitz PJ. Analysis of pulmonary and systemic vascular responses to cromakalim, an activator of K channels. Am J Physiol 1991;260:H957-H966.
6. Furchgott RF, Zawadzki JV. The obligatory role of endothehial cells in the relaxation of arterial smooth muscle by acetylchohine. Nature 1980;288(5789):373-376.
7. Palmer RM, Ferrige AG, Moncada S. Nitric oxide release accounts for the biological activity of endothelium-derived relaxing factor. Nature 1987;327(61 22):524-526.
8. Ignarro LJ, Buga GM, Wood KS et al. Endothehium-derived relaxing factor produced and released from artery and vein is nitric oxide. Proc Natl Acad Sci USA 1987;84(24) :9265-9269.
9. Moncada S, Palmer RM, Higgs EA. Nitric oxide: physiology, pathophysiology, and pharmacology. Pharmacol Rev 1991 ;43 (2)109-142.
10. Cornfield DN, Chatfield BA, McQueston JA et al. Effects of birth-related stimuli on L-arginine-dependent pulmonary vasodilation in ovine fetus. Am J Physiol 1992;262:H1474-H1481.
11. Barnard JW, Wilson PS, Moore TM et al. Effect of nitric oxide and cyclooxy genase products on vascular resistance in dog and rat lungs. J Appl Physiol 1993;74(6) :2940-2948.
12. Macarthur H, Hecker M, Busse R, Vane JR. Selective inhibition of agonist- induced but not shear stress-dependent release of endothelial autacoids by thapsigargin. Br J Pharmacol 1993;108 (1): 100-105.
13. Rubanyi GM, Freay AD, Kauser K et al. Mechanoreception by the endothelium : mediators and mechanisms of pressure- and flow-induced vascular responses. Blood Vessels 1990;27(2-5) :246-257.
14. Palmer RM, Ferrige AG, Moncada S. Nitric oxide release accounts for the biological activity of endothelium-derived relaxing factor. Nature 1987;327(61 22):524-526.
15. Archer SL, Huang JM, Hampl V et al. Nitric oxide and cGMP cause vasorelaxation by activation of a charybdotoxin-sensitive K channel by cGMP-dependent protein kinase. Proc Natl Acad Sci USA 1994;91 (16):7583-7587.
16. Bredt DS, Snyder SH. Isolation of nitric oxide synthetase, a calmodulin- requiring enzyme. Proc Natl Acad Sci USA 1990;87(2) :682685.
17. Stamler JS, Loh E, Roddy M A et al. Nitric oxide regulates basal systemic and pulmonary vascular resistance in healthy humans. Circulation 1994;89:2035-2040.
18. Ziegler JW, Ivy DD, Fox JJ et al. Dipyridamole, a cGMP phosphodiesterase inhibitor, causes pulmonary vasodilation in the ovine fetus. Am J Physiol 1995;269(38) :H473-H479.
19. Ziegler JW, Ivy DD, Fox JJ et al. Dipyridamole, a cGMP phosphodiesterase inhibitor, causes pulmonary vasodilation in the ovine fetus. Am J Physiol 1995;269(38) :H473-H479.
20. Yanagisawa M, Kurihara H, Kimura S et al. A novel potent vasoconstrictor peptide produced by vascular endothelial cells. Nature 1988;332(6163) :411-415.
21. Kuchan MJ, Frangos JA. Shear stress regulates endothelin-1 release via protein kinase C and cGMP in cultured endothelial cells. Am J Physiol 1993;264(1):H150-H156.
22. Morita T, Kurihara H, Maemura K et al. Disruption of cytoskeletal structures mediates shear stress-induced endothelin-1 gene expression in cultured porcine aortic endothelial cells. J Clin Invest 1993;92 (4): 1706-1712.
23. Hishikawa K, Nakaki T, Marumo T et al. Pressure enhances endothelin-1 release from cultured human endothelial cells. Hypertension 1995;25:449-452.
24. Kourembanas 5, Marsden PA, McQuillan LP, Faller DV. Hypoxia induces endothelin gene expression and secretion in cultured human endothelium. J Clin Invest 1991;88(3):1054-1057.
25. Masaki T, Vane JR, Vanhoutte PM. International Union of Pharmacology nomenclature of endothelin receptors. Pharmacol Rev 1994;46(2):137-142.
26. Ivy DD, Kinsella JP, Abman SH. Physiologic characterization of endothelin A and B receptor activity in the ovine fetal pulmonary circulation. J Clin Invest 1994;93(5) :2141-2148.
27. Peeters FA, Van den Bossehe R, Bult H, Herman AG. Thromboxane and prostacyclin production in the perfused rabbit lung. Prostaglandins Leucot Essent Fatty Acids 199l;43 (4) :239-246.
28. Kinsella JP, Neish SR, Ivy DD et al. Clinical responses to prolonged of persistent pulmonary hypertension of the newborn with low haled nitric oxide. J Pediatr 1993;l23(l):103-l08.
29. Miller Ol, Celermajer DS, Deanfield JE, Macrae DJ. Very-low-dose inhaled nitric oxide: a selective pulmonary vasodilator after operations for heart disease.J Thorac Cardiovase Surg 1994; 108(3) :487-494.

30. Roberts JD, Polaner DM, Lang P, Zapol WM. Inhaled nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. Lancet 1992;340(8823):818-819.
31. Roberts JD Jr, Lang F, Bigatello LM et al. Inhaled nitric oxide in congenital heart disease. Circulation 1993;87(2) :447-453.
32. Roberta J Jr. Inhaled nitric oxide for treatment of pulmonary artery hypertension in the newborn and infant. Grit Car Med 1993;21 (9Suppl) : 5374-5376.
33. Wessel DL. Inhaled nitric oxide for the treatment of pulmonary hypertension before and after cardiopulmonary bypass. Grit Car Med 1993;21 (9Suppl): 5344-5345.
34. Rich S, Hart K, Kieras K, Brundage BH. Thromboxane synthetase inhibition in primary pulmonary hypertension. Chest 1987;91 (3)356-360.
35. Cohen M, Edwards MD, Fuster V. Regression in thromboembolic type of primary pulmonary hypertension during 2 1/2 years of antithrombotic therapy. J Am Coll Cardiol l986;7(1) :172-175.
36. Torrance K. The idea of a chemoreceptor in pulmonary circulation and interstitial space. In: Fishman A, Hecht H, eds. The Pulmonary Circulation and Interstitial Space. Chicago, University of Chicago Press, 1969:223-238.
37. Teisseire B, Soulard C. Pulmonary vasoconstrictor response to acute decreases in blood P02 Appl Physiol 1984;56:370-374.
38. Madden J, Dawson C, Harder D. Hypoxia-induced activation in small pulmonary arteries from the cat. J Appl Physiol l985;59: 113-118.
39. Anand IS. Hypoxia and the pulmonary circulation. Thorax 1994;49 (Suppl):S19-S24.
40. Hasunuma K, Rodman D, McMurtry IF. Effects of K channel blockers on vascular tone in the perfused rat lung. Am Rev Respir Dis 199l;l44:884-887.
41. Post J, Hume J, Archer S, Weir E. Direct role for potassium channel inhibition in hypoxic pulmonary vasoconscriction. Am J Physiol 1992;262: C882-C890.
42. Yuan XJ, Goldman WE, Tod ML et al. Hypoxia reduces potassium currents in cultured rat pulmonary artery but not mesenteric arterial myocites. Am J Physiol 1993;264(2) :L116-L123.
43. Cornfield DN, Stevens T, McMurtry IF et al. Acute hypoxia increases cytosolic calcium in fetal pulmonary artery smooth muscle cells. Am J Physiol 1993;265(1) :L53-L56.
44. Cornfield DN, Stevens T, McMurtry IF ty al. Acute hypoxia causes membrane depolarization and calcium influx in fetal pulmonary artery smooth muscle cells. Am J Physiol 1 994;266(4): L469-L475.
45. Weir EK, Archer SL. The mechanism of acute hypoxic pulmonary vasoconstriction: the tale of two channels. FASEB J l995;9:183-189.
46. Hales CA, Kazemi H. Hypoxic vascular response of the lung: effect of aminophylline and epinephrine. Am Rev Respir Dis 1974;110:126-132.
47. Smith PH, Moosavi H, Winston M, Heath B. The influence of the response of age and sex on the response of the right ventricle, pulmonary vasculacure to hypoxia and carotid bodies to hypoxia in rats.J Pathol 1974;112:ll-l8.
48. Rudolph AM, Yuan S. Response of the pulmonary vasculature to hypoxia and H ion concentration changes. J Clin Invest 1966;45:399.
49. Silove E, Inove J, Crover RP. Comparison of hypoxia, pH, and sympathomimetic drugs on bovine pulmonary vasculacure.J Appl Physiol 1968; 24:355-365.
50. Kentera D, Susic D, Kanjoh V. Experimental evidence that hypoxic pulmonary hypertension can be altered by drugs. Prog Res Respir l985;20:26-30.
51. Bonvallet ST, Zamora MR, Hasunuma K et al. BQ123, an ETA-receptor antagonist attenuates hypoxic pulmonary hypertension in rats. Am J Physiol 1994;266:H1327-H1331.
52. Meyrick B, Reid L. Endothelial and subintimal changes in rat hilar pulmonary artery during recovery from hypoxia. A quantitative ultrastructural study. Lab Invest l980;42:603-615.
53. Orton EC, LaRue SM, Ensley B, Stenmark K Bromodeoxyu-ridine labeling and DNA content of pulmonary arterial medial cells from hypoxia-exposed and nonexposed healthy calves. Am J Veterinary Res 1992;53 (10): 1925-1930.
54. Shaul PW, Munts KR, DeBeltz D, Buja LM. Effects of prolonged hypoxia on adenylate cyclase activity and beta-adrenergic receptors in pulmonary and systemit arteries of the rat. Circ Res 1990;66(6):1526-1534.
55. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. Circulation 1958;18:533-547.
56. Rosengart R, Fishbein A, Emmanouilides GC. Progressive pulmonary vascular disease after surgical correction (Mustard procedure) of transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1975;35:107-111.
57. Berman W Jr. Whitman V, Pierce WS, et al. The development of pulmonary vascular obstructive disease after successful Mustard operation in early infancy. Circulation 1978;58:181-185.
58. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, et a!. Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. Am J Cardiol 1977;39:721-726.
59. Clapp S, Perry BL, Farooki ZO, et al. Down's syndrome, complete atrioventricular canal and pulmonary vascular obstructive disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:115-121.
60. Paul MH, Miller RA, Potts WJ. Long-term results of aorticpulmonary anastomosis in tetralogy of Fallot: an analysis of the first 100 cases eleven to thirteen years after operation. Circulation 1961;23:525-533.
61. Ferencz C. Transposition of the great vessels: pathologic considerations based upon a study of the lungs. Circulation 1966;33:232-241.
62. Hislop A, Reid L. Pulmonary arterial development during childhood: branching pattern and structure. Thorax 173;28:129-135.
63. Rabinovitch M, Bothwell T, Hayakawa BN, et al. Pulmonary artery endothelial abnormalities in patients with congenital heart defects and pulmonary hypertension: a correlation of light with scanning electron microscopy and transmission electron microscopy. Lab Invest 1986;55:632-653.
64. Rabinovitch M, Andrew M, Thom H, et al. Abnormal endothelial factor VIII associated with pulmonary hypertension and congenital heart defects. Circulation 1987;76:1043-1052.
65. Resnick N, Dewey CF, Atkinson W, et al. Shear stress regulates endothelial PDGF-B chain expression via induction of novel transcription factors. FASEB J 1992;6:A1592.
66. Tjen-A-Looi S, Ekman R, Lippton H, et al. CGRP and somatostatin modulate chronic hypoxic pulmonary hypertension. Am J Physiol 1992;263:H681- H690.
67. Folkman J, Klagsbrun M. Angiogenic factors. Science 1987;235:442-447.
68. Tuder RM, Groves B, Badesch DB, Voelkel NF. Exuberant endothelial cell growth and elements of inflammation are present in plexiform lesions of pulmonary hypertension. AmJ Pathol 1994;144(2):275-285.
69. Wessel DL, Adatia I, Giglia TM et al. Use of inhaled nitric oxide and acetyl choline in the evaluation of pulmonary hypertension and endothelial function after cardiopulmonary bypass. Circulation 1993;88(5) :2128-2138.
70. Celermajer DS, Cullen S, Deanfleld JE. Impairment of endothelium-dependent pulmonary artery relaxation in children with congenital heart disease and abnormal pulmonary hemodynamics. Circulation 1993;87(2) : 440-446.
71. Dinh Xuan AT, Higenbottam TW, Clelland C et al. Impairment of pulmonary endothelium-dependent relaxation in patients with Eisenmenger syndrome. Br J Pharmacol 1990;99(1):9-10.
72. Uncles D.R., Daugherty M.O., Frank D.U., Roos C.M., Rich G.F. Nitric oxide modulation of pulmonary vascular resistance is red blood cell dependent in isolated rat lungs. Anesth. Analg. 1996, 83(6), P. 1212-1217.
73. Spraque R.S., Stephenson A.H., Ellsworth M.L. et al. Impaired release of ATP from red blood cells of humans with primary pulmonary hypertension. Experimental biology and medicine, 2001, 226, P.434-439.
74. M.Bor-Kucukatay, R.B.Wenby, H. J.Meiselman and O.K. Baskurt Effects of nitric oxide on red blood cell dsformability. Am J Physiol Heart Cire Physiol 2003. v.284. P. H1577-H1584.
75 Jubelin B.C., Gierman J.L. Erythrocytes may synthesize their own nitric oxide. Am. J. Hypertens., 1996, N9(12 Pt1), P. 1214-1219.
76. О.В.Базілюк, А.В.Коцюруба, О.М.Буханевіч, О.Ф.Мегедь, Л.Г.Степаненко, В.Ф.Сагач. Вплив модуляції активності синтази оксиду азоту та аргінази на порушення судинного тонусу при артеріальній гіпертензії // Фізіол. журн. 2002. 48. №2. С.64-70.
77. М.Ф.Зіньковський, Н.М.Гула, О.М.Довгань, Г.В.Косякова. Особливості перетворення L-Аргініну за окисним (NO-синтазним) шляхом в еритроцитах хворих на природжені вади серця, що ускладнені легеневою гіпертензією. "Серцево-судинна хірургія" - Київ- 2004. Випуск 12. С.110-113.

78. Недоспасов А.А. Биогенный NO в конкурентных отношениях. Биохимия, 1998, т.63, вып. 7, с. 881-904.
79. Реутов В.П., Сорокина Е.Г. NO-синтазная и нитритредуктазная компоненты цикла оксида азота. Биохимия, 1998, т. 63, вып. 7, с.1029-1038.
80. Choua TF, Wu MS, Chien CT, Yu CC, Chen CF. Enhanced expression of nitric oxide synthase in the early stage after increased pulmonary blood flow in rats. Eur J Cardiothorac Surg 2002;2 1:331-336.
81. Berger Rolf M.F., Gelger R., Hess J.,et al. Altered arterial expression patterns of inducible and endothelial nitric oxide synthase in pulmonary plexogenic arteriopathy caused by congenital heart disease. Am. J. Respir. Crit. Care. Med., 2001, vol.163, P. 1493-1499.
82. Takaya J., Teraguchi M., Nogi S., et al. Relation between plasma nitrate and mean pulmonary pressure in ventricular septal defect. Arch. Dis. Child., 1998, 79, P. 498-501.
83. Takaya J., Ikemoto Y., Teraguchi M., Nogi S., et al. plasma nitric oxide products correlate with cardiac index of congenital heart disease. Pediatr. Cardiol.,2000, 21(4), P. 378-381.
84. Komai H, Naito Y, Aimi Y, Kimura H. Nitric oxide synthase expression in lungs of pulmonary hypertensive patients with heart disease. Cardjovasc Pathol 2001 Jan-Feb;10(1),29-32.
85. Hampl V and Herget J. Role of nitric oxide in the pathogenesis of chronic pulmonary hypertension. Physiological Reviews. 2000,80,.4,1337-1372.
86. M.Bor-Kucukatay, R.B.Wenby, H. J.Meiselman and O.K. Baskurt Effects of nitric oxide on red blood cell dsformability Am J Physiol Heart Cire Physiol 2003. v.284. P. H1577-H1584.
87. Рыгин К.Н. Природные полиамины: функции и регуляция обмена. Успехи совр. биол.-1987.-Т.104.-вып. 3(6).с.346-360.
88. Залеток С.П., Бердинских Н.К., Драга Н.В. Некоторые аспекты биологической роли полиаминов при нормальном и опухолевом росте. Эксперим. онкология. 1984. т.6. №4. С.10-17.
89. Tipnis U.R., Li S. Hypertension in normotensive and hypertensive rats by spermine ingestion. Cytobios,2001,106, suppl.1.– p. 85-98.
90. Galea I., Regunathan S., Eliopoulos V. et al. Ingibition of mammalian nitric oxide synthases by agmatine, an endogenous polyamine formed by decarboxylation of arginine. Biochem. J.1996.316, ?.247-249.
91. P. Babal, M. Ruchko, K. Ault-Ziel, et al. Regulation of ornithine decarboxylase and polyamine import by hypoxia in pulmonary artery endothelial cells. Am J. Physiol Lung Cell Mol Physiol. 2002. v.282. L840-L846.
92. Jacoub P, Dorent R, Maistre G et al. Endothelin-1 in primary pulmonary hyper tension and the Eisenmenger syndrome. Am J Cardiol 1993;71 (5)448-450.
93. Giaid A, Yanagisawa M, Langleben D et al. Expression of endothelin-l lungs of patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med l993;328,1732-1739.
94. Vincent JA, Ross ED, Kassab J et al. Relation of elevated plasma endothelin in congenital heart disease to increased pulmonary blood flow. Am J Cardiol 1993;71(13):1204-1207.
95. Komai H, Adatia IT, Elliott MJ et al. Increased plasma levels of endothelin-1 after cardiopulmonary bypass in patients with pulmonary hypertension and congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106(3) :473-478.
96. Yoshibayashi M, Nishioka K, Nakao K et al. Plasma endothelin concentrations in patients with pulmonary hypertension associated with congenital heart defects. Evidence for increased production of endothelin in pulmonary circulation. Circulation 1991;84(6) :2280-2285.
97. Rosenberg AA, Kennaugh J, Koppenhafer SU et al. Elevated immunoreactive endothelin-1 levels in newborn infants with persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 1993;123(1):109-114.
98. Goerre S, Wenk M, Bartsch P et al. Endothelin-1 in pulmonary hypertension associated with high-altitude exposure. Circulation 1995;91 (2):359-364.
99. Kourembanas S, MeQuillan LP, Leung GK, Faller DV. Nitric oxide regulates the expression of vasoconstrictors and growth factors by vascular endothelium under both normoxia and hypoxia. J Clin Invest 1993;92(1):99-104.
100. Zamora MA, Dempsey EC, Walchak SJ, Stelzner TJ. BQ123, an ETA receptor antagonist, inhibits endothelin-1-mediated proliferation of human pulmonary artery smooth muscle cells. AmJ Respir Cell Mol Biol 1993;9(4):429-433.
101. Adatia, I.T. and Haworth, S.G. Advanced pulmonary vascular disease: 24 hour urinary excretion of vasoactive eicosanoids. Circulation, 1990. Suppl. III, 82, A0395
102. Fuse S, Toinita H, Chiba S. Plasma thromboxane B2 concentration in patients with ventricular septal defect and pulmonary hypertension. Jpn Circ J 1998 Mar;62(3),193-7).
103. Colunei M, Paramo JA, Collen D. Generation in plasma of a fast inhibitor of plasminogen activator in response to endotoxin stimulate. Invest 1985;75(3):8l8-824.
104. Van Hinsbergh VW. Regulation of the synthesis and secretion of p1 activators by endothelial cells. Haemostasis 1988;18 (4-6) :307-327.
105. Eisenberg PR, Lucore C, Kaufman L et al. Fibrinopeptide A levels in of pulmonary vascular thrombosis in patients with primary pulmonary hypertension. Circulation l990;82 (3) :841-847.
106. Rabinoviteh M, Andrew M, Thom H et al. Abnormal endothelial factor asociated with pulmonary hypertension and congenital heart. Circulation 1987;76(5) :1043-1052.
107. Geggel RL, Carvalho AC, Hoyer LW, Reid LM.. von Willebrand factors in primary pulmonary hypertension. Am Rev Respir Dis 1987; 294-299.
108. Soney MD, Parks WC, Crouch EC et xi. Transforming growth factor-beta 1 is decreased in remodeling hypertensive bovine pulmonary arteries. J Clin Invest l992;89(5) :1629-1635.
109. Isfaroyama K, Ye CL, Woo M et xi. Chronic hypoxic pulmonary hypertension in rats and increased elastolytic activity. Am J Physiol 1991;261(6):H1716—H1726.
110. Todorovich-Hunter L, Dodo H, Ye C et al. Increased pulmonary artery elastolysic activity in adult rats with monocrotaline-induced progressive hypertensive pulmonary vascular disease compared with infant rats with nonprogressive disease. Am Rev Respir Dis 1992;146(1) :213-223.
111. Zbo L, Wsgle D, Hinek A et al. The endogenous vascular elastase that governs development and progression of monocrotaline-induced pulmonary hyper tension in rats is a novel enzyme related to the acme proteinase adipsin. Clisa Invest 1994;94(3) :1163-1171.
112. Ye CL,Rabinovitch M. Inhibition of elastolysis by SC-37698 reduces development and progression of monocrotaline pulmonary hypertension. Am J Physiol. 1991;261 (4):H1255-H1267.
113. Todorovich-Hunter L, Maruyama K et al. SC-39026, a serine elastase inhibitor, prevents muscularization of peripheral arteries, suggesting a mechanism of monocrotamine-induced pulmonary hypertension in rats. Circ Res 1989;64(4) :814-825.
114. Murphy JD, Vawter GF, Reid LM. Pulmonary vascular disease in fetal meconium aspiration. J Pediatr 1984;104 (5) :758-762.
115. Stenmark KR, Durmowicz AG, RobyJD et al. Persistence of the fetal pattern of tropoelastin gene expression in severe neonatal bovine pulmonary hypertension. J Clin Invest 1994;93 (3)1234-1242.
116. Belik J, Halayko AJ, Ran K, Stephens NL. Fetal ductus arteriosus ligation. Circ Res 1993;72:588-596.
117. Belik J, Kerc E, Pato M. Phosphatase, the enzyme responsible for pulmonary muscle relaxation, is decreased in the persistent pulmonary hypertension of the newborn (PPHN) fetal sheep model. Pediatr Res 1995;37(4) :1940a(abstract).
118. Palevsky HI, Schloo BL, Pietra GG et al. Primary pulmonary hypertension vascular structure morphometry and responsiveness to vasodilator agents. Circulation 1989; 80: 1207-21.
119. Rich S, D’alonzo G, Dantzker D, Levy P. Magnitude and implications of spontaneous hemodynamie variability in primary pulmonary hypertension. Am J Cardiol 1985; 55: 159-63.
120. Gali N, Ussia G, Passarelli Petal. Role of pharmacologic tests in the treatment of primary pulmonary hypertension. Am J Cardiol 1995; 75: 55A-62A.
121. D’Alonzo G, Barst R, Ayres S et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension: results from a national prospective registry. Ann Intern Med 1991; 115: 343-9.
122. Armitage JM, Kurland G, Michaels M et at. Critical issues in pediatric lung transplantation. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109: 60-5.
123. Armitage JM, Kurland G, Michaels M et at. Critical issues in pediatric

lung transplantation. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109: 60-5.

124. Rabinovitch M, Keane IF, Fellows IKE, et al. Quantitative analysis of the pulmonary wedge angiogram in congenital heart defects: correlation with hemodynamic data and morphometric findings in lung biopsy tissue. Circulation 1981;63:152-164.
125. Rabinovitch M, Haworth SC, Castaneda AR, et al. Lung biopsy in congenital heart disease: a morphometric approach to pulmonary vascular disease. Circulation 1978;58:1107-1122.
126. Meyrick B, Reid L. Ultrastructoral findings in lung biopsy material from children with congenital heart defects. Am 5 Pathol 1980;101:527-537.
127. Rabinovitch M, Castaneda AR, Reid L. Lung biopsy with frozen section as a diagnostic aid in patients with congenital heart defects. Am 5 Cardiol 1981;47:77-84.
128. Juaneda E, Haworth SC. Pulmonary vascular structure in patients dying after a Fontan procedure: the lung as a risk factor. Br Heart 5 1984;52:575-580.
129. Juaneda E, Haworth SC. Pulmonary vascular structure in patients dying after a Fontan procedure: the lung as a risk factor. Br Heart 5 1984;52:575-580.
130. Hopkins RA, Bull C, Haworth SG, de Leval MR and Stark J Pulmonary hypertensive crises following surgery for congenital heart defects in young children. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery, 1991,5, 628-634.
131. Bando K, Turrentine MW, Sharp TG, Aufiero TX., MD, Sun K, Sekine E, Brown JW. Pulmonary hypertension after operations for cogenital heart disease: analysis of risk factorsand management. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1600-1609.
132. Cutz E, Chan W, Wong V, et al. Pulmonary neuroendocrine cells in normal human lung and in pulmonary hypertension. Lab Invest 1986;54:14A.
133. Allen KM, Wharton J, Polak JM, et al. A study of nerves containing pep tides in the pulmonary vasculature of healthy infants and children and of those with pulmonary hypertension. Br Heart J 1989;62:353-360.
134. Yougson C, Nurse C, Yeager H, et al. Oxygen sensing in airway chemoreceptors. Nature 1993;365:153-155.
135. Schulze-Neick I, , Li J, Penny DJ, Redington AN. Pulmonary vascular resistance after cardiopulmonary bypass in infants:effect on postoperative recovery. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121:1033-1039.
136. Biggar WD, Bohn DJ, Kent C, et al. Neutrophil migration in vitro and in vivo during hypothermia. Infect Immun 19S4;46:857-859.
137. Addonizio VP Jr Smith JB, Strauss JF, et al. Thromboxane synthesis and platelet secretion during cardiopulmonary bypass with bubble oxygenator. Thorac Cardio vasc Surg 1980;79:91-96.
138. Yokochi K, Olley PM, Sideris E, et al. Leukotriene D4: a potent vasoconstrictor of the pulmonary and systemic circula tion in the newborn lamb. In: Samuels son B, ed. Leukotrienes and other lipoxygenase products. New York: Raven Press, 1982:214—221.
139. Chai PJ, Williamson JA, Lodge AJ, Daggett CW, Scarborough JE, Meliones JN, Cheifelts IM, Jaggers JJ, Ungerleiden RM. Effects of ischemia on pulmonary dysfunction after cardiopulmonary bypass. Ann Thorac Surg., 1999, 67, 731-5.
140. Friedman M, Wang SY, Sellke FW, Franklin A, WeintraubRM, Johnson RG. Pulmonary injury after total or partial cardiopulmonary bypass with thromboxane synthesis inhibition. Ann Thorac Surg 1995;59:598-603.
141. Friedman M, Sellke FW, Wang SY, Weintraub RM, JohnsonRG. Parameters of pulmonary injury after total or partial cardiopulmonary bypass. Circulation 1994;90:II262-8.
142. Kuratani T, Matsuda H, Sawa Y, Kaneko M, Nakano S,Kawashima Y. Experimental study in a rabbit model of ischemia-reperfusion lung injury during cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:564-8).
143. Serraf A, Robotin M, Bonet N, et al. Alteration of theneonatal pulmonary physiology after total cardiopulmonarybypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:1061-9.
144. Johns RA, Linden JM, Peach MJ. Endothelium-dependent relaxation and cyclic GMP accumulation in rabbit pulmonary artery are selectively impaired by moderate hypoxia. Circ Res 1989;65:1508-15.
145. Warren JB, Maltby NH, MacCormack D, Barnes PJ. Pulmonary endothelium-derived relaxing factor is impaired in hypoxia. Clin Sci 1989;77:671-6.)
146. Normandin L, Herve P, Brink C, Chapelier AR, DartevellePG, Mazmanian GM. L-Arginine and pentoxifylline attenuate endothelial dysfunction after lung reperfusion injury in the rabbit. The Paris-Sud University Lung Transplant Group. Ann Thorac Surg 1995;60:646-50.
147. Barbotin-Larrieu F, Mazmanian M, Baudet B, et al. Prevention of ischemia reperfusion lung injury by inhaled nitric oxide in neonatal piglets. J Appl Physiol 1996;80:782-8.
148. Friedman M, Wang SY, Sellke FW, Cohn WE, WeintraubRM, Johnson RG. Neutrophil adhesion blockade with NPC 15669 decreases pulmonary injury after total cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;lll:460-8.
149. Levine AJ, Parkes K, Rooney S J, Bonser R S. The effect of adhesion molecule blockade on pulmonary reperfusion injury. Ann Thorac Surg 2002;73:1 101-1106.
150. Yang W, Block ER. Effect of hypoxia and reoxygenation on the formation and release of reactive oxygen species by porcine pulmonary artery endothelial cells. J Cell Physiol.1995; 164:414-23.
151. Yoshibayashi M, Nishioka K, Nakao K, et al. Plasma endothelin concentrations in patients with pulmonary hypertension associated with congenital heart defects. Evidence for increased production of endothelin in pulmonary circulation. Circulation 1991;84:2280-2285.
152. Chang H, Wu GJ, Wang S-M, Hung C-R. Plasma endothelin levels and surgically correctable pulmonary hypertension. Ann Thorac Surg 1993;55:450—458.
153. Adatia I, Haworth SG. Circulating endothelin in children with congenital heart disease. Br Heart J 1993;69:233-236.
154. Komai, H., Adatia, I.T., Elliott, M.J. et al. Increased endothelin plasma levels following cardiopulmonary bypass in congenital heart disease. American Review of Respiratory Disease1992, A641
155. Saito, T, Yanagisawa, M. and Miyauchi, T. Endothelin in human circulating blood: effects of major surgical stress. Japanese Journal of Pharmacology, 1989 1, 150-4.
156. Cernacek, P. and Stewart, D. Immunoreactive endothelin in human plasma: marked elevations in patients in cardiogenic shock. Biochemical and Biophysical Research Communications, 1989, 161, 562-7.
157. Shirakami, G., Nakao, K. and Saito, Y. (1991) Acute pulmonary alveolar hypoxia increases lung and plasma endothelin-1 levels in conscious rats. Life Sciences, 48,969-76.
158. Ylikorkala, O., Saarela, E. and Viinikka, L. Increased prostacyclin and thromboxane production in man during cardiopulmonary bypass. J Thor Cardiovasc Surg, 1981, 82, 245-7.
159. Faymonville, M., Deby-Dupont, G., Larbuisson, R. et al. Prostaglandin E2, prostacyclin and thromboxane changes during nonpulsatile cardiopulmonary bypass in humans. J Thor Cardiovas Surg, 1986, 91, 858-66.
160. Bando K, Vijay P, Turrentine MW., Sharp TG et.al. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;1 15:517-527. Dilutional and modified ultrafiltration reduces pulmonary hypertension after operations for congenital heart disease:a prospective randomized study.
161. Goldman, AP, Delius RE, Deanfield JE, Macrae DJ. Nitric oxide is superior to prostacyclin for pulmonary hypertension after cardiac operations. Ann Thorac Surg 1995;60:300-305.
162. Miller OI. Celermajer DS, Deanfield J E, Macrae DJ. Very-low-dose inhaled nitric oxide: A selective pulmonary vasodilator after operations for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:487-494.
163. Goldman AP, Delius RE, Deanfield JE, Macrae DJ. Nitric oxide is superior to prostacyclin for pulmonary hypertension after cardiac operations. Ann Thorac Surg 1995;60:300-305.
164. Curran RD, Mavroudis C, Backer CL, Sautel M, Zales VR, WesseL DL. Inhaled Nitric Oxide for Children With Congenital Heart Disease and Pulmonary Hypertension. Ann Thorac Surg 1995,60:1765-1771.
165. Goldman A P, Delius RE, Deanfield JE, de Leval MR, Sigston PK, Macrae DJ. Nitric oxide might reduce the need for extracorporeal sup-

port in children with critical postoperative pulmonary hypertension. Ann Thorac Surg 1996,62,750-755.

166. Miller OI; Tang SF; Keech A; Pjggott NB et a!. Inhaled nitric oxide and prevention of pulmonary hypertension after congenital heart surgery: A randomised double-blind study. The Lancet; London; Oct 28, 2000.

167. Francoe M, Troncy E, Blaise G. Inhaled nitric oxide: technical aspects of administration and monitoring. Crit Care med 1998, Apr 26:782-96.

168. Fajardo CA, Prokopowich J, Belik J. Inhaled nitric oxide monitoring. Clin Invest Med 1995, Apr 18:114-21.

169. Ware LE. Inhaled nitric oxide in infants and children. Crit Care Nurs Clin North Am. 2002, 14,1-6.

170. Rimensberger PC, Spahr-Schopfer I, Berner M, Jaeggy E, Kalangos A, Friegly B, Beghetti M. Inhaled Nitric oxide versus aerosolized iloprost in secondary pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Circulation.2001, 103, 544.

171. Schulze-Neick I, Li J, Reader J A, Shekerdemian L, Redington AN, Penny DJ. The endothelin antagonist BQ123 reduces pulmonary vascular resistance after surgical intervention for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;124:435-441.

172. Luciani GB, Pessotto R, Mazzucco A. Extracardiac shunt for nitric oxide-resistant pulmonary hypertension. J Card Surg 1998 Nov-Dec, 13(6):471-14.

173. Eisenmenger V. Die angeborenes Defekt der Kammers-chiedewand des Herzen. Z Kim Med Suppl 1897; 32: 1-28.

174. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. BMJ 1958; 2: 701-9.

175. Wood, P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. BMJ 1958; 2: 755-62.

176. Gorenflo M, Bettendorf M, Brockmeier K, Ulmer HE. Pulmonary vasoreactivity and vasoactive mediators in children with pulmonary hypertension. : Z Kardiol 2000 Nov;89(I1):1000

177. Rosenzweig EB, Kerstein D, Barst RJ. Long-term prostacyclin for pulmonary hypertension with associated congenital heart defects. Circulation 1999; 99: 1858-65.

178. Azzolina G. Discussion of high pressure, high resistance ventricular septal defect surgical results of closure through right atrium. J Thorac Cardiovasc Surg 1971; 12: 37.

179. Castaneda AR, Zamora R, Nicoloff DM et at. High-pressure, high resistance ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1971; 12: 29-36.

180. O'Blenes SB, Fischer S, Mcintyre B, Keshavjec S, Rabinovitch M. Hemodynamic unloading leads to regression of pulmonary vascular disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121: 279-89.

181. Wagenvoort CA, Wagenvoort N, Draulans-Noe Y. Reversibility of plexogenic pulmonary arteriopathy following banding of the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 87:876-86.

182. Epting CJ, Wolfe RR, Abman SH, Deutsch GH, Ivy D. Rever sal of pulmonary hypertension associated with plexiform lesions in congenital heart disease, a case report. Pediatr Cardiol 2002; 23: 182-5.

183. Novick WM, Gurbuz AT, Watson DC et al. Double patch closure of ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance. Ann Thorac Surg 1998; 66: 1533-8.

184. Mendeloff EN, Meyers BF, Sundt TM et at. Lung transplantation for pulmonary vascular disease. Ann Thorac Surg 2002: 73:209-19.

185. Aeba R, Griffith B, Hardesty R, Kormos R, Armitage J.Isolated lung transplantation for patients with Eisenmenger's syndrome. Circulation 1993; 88 (part 2): 452-5.

186. Waddell TK, Bennett L, Kennedy R, Todd TRJ, Keshavjee SH. Heart-lung or lung transplantation for Eisenmenger syndrome. J Heart Lung Transplant 2002; 21: 73 1-7.

187. Stoica SC, McNeil KD, Perreas K et al. Heart-lung transplantation for Eisenmenger syndrome, early and long-term results. Ann Thorac Surg200l 1887-91.

188. Clarke RC, Coombs CF, Hadfield G, Todd AT. On certain abnormalities,congenital and acquired of the pulmonary artery. Q J Med 1927; 81: 51-69.

189. Dresdale DT, Michtom Ri, Schultz M. Recent studies in primary pulmonary hypertension including pharmacodynamic observations on pulmonary vascular resistance. Bull NYAcad Med 1954; 30: 195-207.

190. Rich S, Dantzker DR, Ayres SM. Primary pulmonary hypertension: a national prospective study. Ann intern Med 1987; 107:216-23.

191. Lee S-D, Shroyer KR, Markham NE et at. Monoclonal endothelial cell proliferation is present in primary but not secondary pulmonary hypertension. J Clin Invest 1998; 101:927-34.

192. Rich S, Kaufmann E, Levy PS. The effect of high doses of calcium-channel blockers on survival in primary pulmonary hypertension. N Engi J Med 1992; 327: 76-81.

193. Rich S, Kaufmann E. High dose titration of calcium channel blocking agents for primary pulmonary hypertension: guide lines for short-term drug testing. JAm Call Cardiol 1991; 18:1323-7.

194. Christman BW, McPherson CD, Newman JH et al. An imbalance between the excretion of thromboxane and prostacyclin metabolites in pulmonary hypertension. N Engl J Med 1992; 327: 70-5.

195. Adatia I, Barrow SE, Stratton P et al. Thromboxane A2 and prostacyclin biosynthesis in children and adolescents with pulmonary vascular disease. Circulation 1993; 88: 2117-22.

196. Higenbottam T, Wells F, Wheeldon D, Wallwork J. Long-term treatment of primary pulmonary hypertension with continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin). Lancet 1984; i: 1046-7.

197. Jones, D, Higenbottam T, Wallwork J. Treatment of primary pulmonary hypertension with intravenous epoprostenol (prostacyclin). Br Heart J 1987; 57: 270-8.

198. Rubin L, Mendoza J, Hood M et al. Treatment of primary pulmonary hypertension with continuous intravenous prostacyclin (epoprostenol): results of a randomized trial. Ann intern Med 1990; 112: 485-91.

199. Long W, Rubin L, Barst R et al. Randomized trial of conventional therapy alone (CT) vs. conventional therapy + continuous infusions of prostacyclin (CT+PGI2) in primary pulmonary hypertension (PPH): a 12 week study. Am Rev Respir Dis 1993;147: A538.

200. Mclaughlin VV, Shillington A, Rich S. Survival in primary pulmonary hypertension the impact of epoprastennl therapy. Circulation 2002; 106: 1477-82.

201. Saji T, Ozawa Y, Nakayama T et al. Short- and long-term effects of the new oral prostacyclin analogue, beraprost sodium, in patients with severe pulmonary hypertension. J Cardiol 1996;27: 197-205.

202. Vizza CD, Sciomer 5, Morelli S et at. Long term treatment of pulmonary arterial hypertension with beaprost, an oral prostacyclin analogue. Heart 2001; 86: 66 1-5.

203. Olschewski H, Ghof rani A, Schmehl T et al. Inhaled iloprost to treat severe pulmonary hypertension. Ann intern Med 2000;132: 435-43.

204. Wensel R, Opitz CF, Ewert R, Bruch L, Kleber FX. Effects of iloprost inhalation on exercise capacity and ventilatory efficiency in patients with primary pulmonary hypertension. Circulation 2000: 101: 2388-92.

205. Olschewski H, Simonneau G, Gali? N et al. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. N Engl J Med 2002: 347:322-9.

206. Beghetti, M, Berner, M, Rimensberger, P C Long term inhalation of iloprost in a child with primary pulmonary hypertension: an alternative to continuous infusion. Heart, 2001, 86, e10-10 (Abstract).

207. Hoeper MM, Olschewski H, Ghofrani HA et al. A comparison of the acute hemodynamic effects of inhaled nitric oxide and aerosolized iloprost in primary pulmonary hypertension. Jam Call Cordial 2000; 35: 176-82.

208. Rimensberger PC, Spahr-Schopfer I, Berner M et.al. Inhaled nitric oxide versus aerosolized iloprost in secondary pulmonary hypertension in children with congenital heart diease. Circulation 2001; 103: 544-8.

209. Wilkens H, Guth A, Konig J et al. Effect of inhaled iloprost plus oral sildenafil in patients with primary pulmonary hypertension. Circulation 2001; 104: 1218-22.

210. Suhara L, Sawa Y, Fukushima N, Kagisaki K, Yokoyama C, Tanabe T, Ohtake S, Matsuda H.Gene transfer of human prostacyclin synthase into the liver is effective for the treatment of pulmonary hypertension in rats. J Thorac Cardiovasc Surg 2002, 123;855-861.

211. Adatia I, Perry S, Moore P, Landzberg M, Wessel DL. Inhaled nitric oxide and hemodynamic evaluafion of patients with pulmonary hypertension before transplantation. JAm Coll Cardiol 1995; 25(7): 1652-64.

212. Group NINOS. Inhaled nitric oxide in term and near-term infants: neurodevelopmental follow-up of the Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group (NINOS). J Pediatr 2000; 136:611-17.

213. Wessel DL, Adatia I, Marter LJV et al. Improved oxygenation in a ran-

domized trial of inhaled nitric oxide for persistent pulmonary hypertension of the newborn. Pediatrics 1997; 100(5):1-7.

214. Christou H, Adatia I, Marter LJV et al. Effect of inhaled nitric oxide on endothelin-1 and cyclic guanosine 5'-monophosphate plasma concentrations in newborn infants with persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 1997; 130: 603-1l.
215. Tworetzky W, Bristow J, Moore P et al. Inhaled nitric oxide in neonates with persistent pulmonary hypertension. Lancet 2001;357: 118-20.
216. Cracowski JL, Cracowski C, Bessard G et al. Increased lipid peroxidation in patients with pulmonary hypertension. Am J Respir Crit Care Med 2001; 164: 1038-42.
217. Atz AM, Wessel DL. Sildenafil ameliorates effects of inhaled nitric oxide withdrawal. Anesthesiology 1999; 91: 307-10.
218. Prasad S, Wilkinson J, Gatzoulis MA. Sildenafil in primary pulmonary hypertension. N Engl J Med 2000; 343: 1342-3.
219. Abrams D, Schulze-Nieck I, Magee AG. Sildenafil as a selec tive pulmonary vasodilator in childhood primary pulmonary hypertension. Heart 2000; 84: e4-e5.
220. Erickson S, Reyes J, Bohn D, Adatia I. Sildenafil (Viagra) in childhood and neonatal pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2002; 39(5, Suppl A):402A
221. Zhao L, Mason NA, Morrell NW et al. Sildenafil inhibits hypoxia-induced pulmonary hypertension. Circulation 2001;104: 424-8.
222. Wilkens H, Guth A, Konig J et al. Effect of inhaled iloprost plus oral sildenafil in patients with primary pulmonary hypertension. Circulation 2001; 104: 1218-22.
223. Kleinsasser A, Loeckinger A, Hoermann C et ai. Sildenafil modulates hemodynamics and pulmonary gas exchange. Am J Respir Crit Care Med 2001; 163: 339-43.
224. Ghofrani HA, Wiederman R, Rose F et al. Sildenafil for treatment of lung fibrosis and pulmonary hypertension: a randomised controlled trial. Lancet 2002; 360: 895-900.
225. Dweik RA. Pulmonary hypertension and the search for the selective pulmonary vasodilator . Lancet 2002;360: 886-7.
226. Christou H, Adatia I, Marter LJV et al. Effect of inhaled nitric oxide on endothelin-1 and cyclic guanosine 5'-monophosphate plasma concentrations in newborn infants with persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 1997; 130: 603-1l.
227. Giaid A, Saleh D. Reduced expression of endothelial nitric oxide synthase in the lungs of patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med 1995; 333: 214-21.
228. Giaid A, Yanagisawa M, Langleben D. Expression of endothelin-1 in the lungs of patients with pulmonary hypertension. N EnglJMed 1993; 328:214-21.
229. Stewart D, Levy R, Cernacek P, Langleben D. Increased plasma endothelin-1 in pulmonary hypertension: marker or mediator of disease. Ann Intern Med 1991; 114: 464-9.
230. Komai H, Adatia I, Elliott MJ, Leval MRD, Haworth SG. Increased plasma levels of endothelin-1 after cardiopulmonary bypass in patients with pulmonary hypertension and congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 473-8.
231. Rosenberg AA, Kennaugh J, Koppenhafer SL et al. Elevated immunoreactive endothelin-1 levels in newborn infants with persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 1993; 123: 109-14.
232. Langleben D, Barst RJ, Badesch D et al. Continuous infusion of epoprostenol improves the net balance between pulmonary endothelin-1 clearance and release in primary pulmonary hypertension. Circulation 1999; 99: 3266-71.
233. Nucci Gd, Thomas F, Juste PDO et al. Pressor effects of circulating endothelin are limited by its removal in the pulmonary circulation and by the release of prostacyclin and endothelium derived relaxing factor. Proc Nati Acad Sci USA 1988; 85:9797-800.
234. Eddahibi S,Adnot S. Endothelins and pulmonary hypertension, what directions for the near future? Eur Respir J 2001; 18: 1-4.
235. Williamson DJ, Wallman LL, Jones R et aL Hemodynamic effects of bosentan, an endothelin receptor antagonist, in patients with pulmonary hypertension. Circulation 2000; 102:41 1-18.
236. Channick RN, Simonneau G, Sitbon O et al. Effects of the dualendothelin-receptor antagonist bosentan in patients with pulmonary hypertension: a randomised placebo-controlled study. Lancet 2001; 358: 1119-23.
237. Rubin U, Badesch DB, Barst RJ et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2002; 346:896-903.
238. Fuster V, Steele P, Edwards W et al. Primary pulmonary hyper tension. Natural history and importance of thrombosis. Circu lation 1984; 70: 580-7.
239. Pietra G, Edwards W, Kay J et al. Histopathology of primary pulmonary hypertension: a qualitative and quantitative study of pulmonary vessels from 58 patients in the National Heart,Lung and Blood Institute Primary Pulmonary Hypertension. Registry. Circulation 1989; 80: 1207—21.
240. Rozkovec A, Montanes P, Oakley C. Factors that influence the outcome of primary pulmonary hypertension. Br Heart J 1986;55: 449-58.
241. Hopkins WE, Ochoa LL, Richardson GW, Trulock EP Comparison of the hemodynamics and survival of adults with severe primary pulmonary hypertension or Eisenmnger syndrome. J Heart Lung Transplant 1996; 15(1): 100-5.
242. Hopkins WE, Waggoner AD. Severe pulmonary hypertension without right ventricular failure, unique hearts of patients with Eisenmenger syndrome. Am J Cardiol 2002; 89: 34-8.
243. Nihill M, O'Laughlin M, Mullins C. Effects of atrial septostomy in patients with terminal cor pulmonale due to pulmonary vascular disease. Cathet Cardiovasc Diagn 1991; 24: 166-72.
244. Kerstein D, Levy P, Hsu D et al. Blade balloon atrial septostomy in patients with with severe primary pulmonary hypertension. Circulation 1995; 91: 2028-35.
245. Sandoval J, Gaspar J, Pulido T et at. Graded balloon dilation atrial septostomy in severe primary pulmonary hypertension. JAm Coll Cardiol 1998; 32: 297-304.
246. Austen WG, Morrow AG, Berry WB. Experimental studies of the surgical treatment of primary pulmonary hypertension. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48: 448-55.
247. D'Alonzo G, Barst R, Ayres S et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension; results from a national prospective registry. Ann Intern Med 1991; 115: 343-9.
248. Armitage JM, Kurland G, Michaels M et al. Critical issues in pediatric lung transplantation. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109: 60-5.
249. Boucek MM, Edwards LB, Keck BM et al. The registry of the international society for heart and lung transpiatation: fifth off cial pediatric report - 2001 to 2002. J Heart Lung Transplant 2002; 21: 827-40.
250. Rich S. Medical treatment of primary pulmonary hypertension. a bridge to transplantation? Am J Cardiol 1995; 75: 63A- 66A.
251. Sandoval J, Bauerle O, Gomez A et al. Primary pulmonary hypertension in children: clinical characterization and survival. JAm Coll Cardiol 1995; 25(2): 466-74.
252. Clabby ML, Canter CE, Moller JH, Bridges ND. Hemodynamic data and survival in children with pulmonary hypertension. JAm Coll Cardiol 1997; 30: 554-60.
253. Sandoval J, Bauerle O, Palomar A et al. Survival in primary pulmonary hypertension validation of a prognostic equation. Circulation 1994; 89: 1733-44.

Глава 7

ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца являются наиболее распространенными пороками развития. Благодаря головокружительным успехам современной кардиохирургии все большее количество пациентов с ВПС доживают до зрелого возраста и сами становятся родителями. В связи с этим особое значение приобретает выяснение степени наследственной обусловленности порока в каждой конкретной семье с последующим расчетом генетического риска.

Как и другие врожденные пороки развития, пороки сердца по этиологическому признаку можно разделить на следующие группы:

1) ВПС, обусловленные наличием хромосомной аномалии;

2) ВПС как часть моногенного синдрома;

3) изолированные пороки сердца с моногенным типом наследования;

4) ВПС, связанные с воздействиями среды;

5) ВПС мультифакториальной природы.

Заподозрить наследственный характер порока сердца может врач любой специальности, однако решение вопроса о степени наследственной обусловленности порока, т.е. отнесение данного конкретного случая к одной из вышеперечисленных групп, должен осуществлять врач-генетик после тщательного всестороннего обследования пациента и членов семьи с применением синдромологического анализа, генеалогического и лабораторных методов исследования.

Основным методом, позволяющим заподозрить наследственный характер патологии в данной семье, является генеалогический метод, т.е. метод родословных. Его применение является обязательным для врача любой специальности, который консультирует пациентов с врожденными пороками развития, в том числе и с ВПС.

Суть генеалогического метода заключается в выявлении родственных связей и прослеживании признака или болезней среди близких и дальних, прямых и непрямых родственников. Технически он складывается из двух этапов: составления родословной и генеалогического анализа.

Сбор сведений о семье начинают с консультируемого или пробанда (консультируемый — лицо, обратившееся к врачу; пробанд — больной или носитель изучаемого признака). Дети одной родительской пары (братья и сестры) называются сибсами. Для графического изображения родословной используют стандартные символы (рис. 1, 2).

- Изображение родословной обязательно сопровождается описанием обозначений под рисунком (легендой).
- Лица одного поколения располагаются строго горизонтально.
- Поколения обозначают римскими цифрами по порядку сверху вниз, располагая их слева от рисунка.
- Арабскими цифрами обозначают потомство одного поколения слева направо последовательно, располагая цифры по возрастающей слева направо.
- Братья и сестры располагаются в родословной согласно порядку рождения слева направо.

Прежде всего, анализу подлежит ядерная семья — биологические родители и их родные дети. Уточнение степени истинного биологического родства необходимо для избежания ошибок в расчете риска развития ВПС в связи с частым использованием в последнее время вспомогательных репродуктивных технологий.

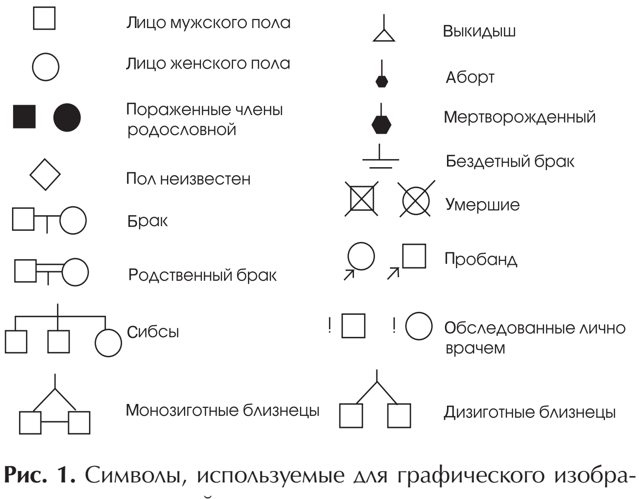


Рис. 1. Символы, используемые для графического изображения родословной

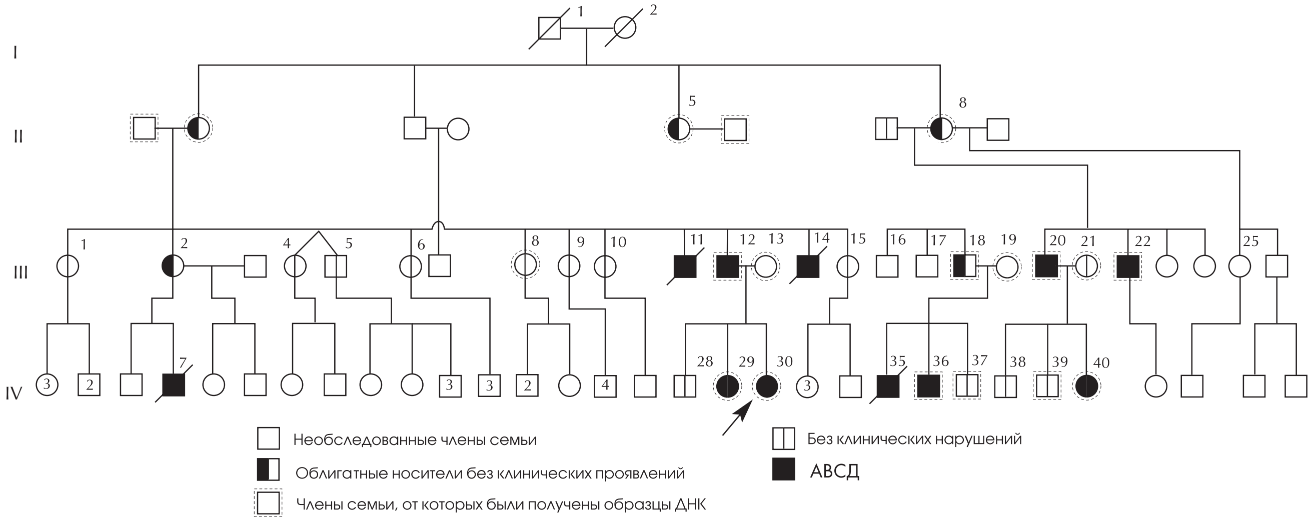

I
II
III
IV
Необследованные члены семьи
Облигатные носители без клинических проявлений
Члены семьи, от которых были получены образцы ДНК
Без клинических нарушений
АВСД

Рис. 2. Пример родословной с аутосомно-доминантным типом наследования АВСД (явление неполной пенетрантности)

Первой задачей при анализе родословной является установление наследственного характера признака. О наследственной природе признака (заболевания) можно думать, если признак встречается в родословной несколько раз и исключается воздействие сходных внешних факторов во время всех беременностей.

Следует помнить, что наличие двух или более случаев ВПС в родословной не является прямым доказательством исключительно наследственной обусловленности порока (подобная картина наблюдается и при мультифакториальном наследовании), а присутствие порока сердца только у пробанда не исключает его наследственной природы.

После составления графической схемы родословной устанавливается тип наследования. Как правило, это делает врач-генетик в медико-генетической консультации или центре с последующим расчетом генетического риска в каждом отдельном случае. Ориентировочно можно учитывать следующие характеристики различных типов наследования (табл. 1).

Наследственно обусловленные ВПС

Наследственно обусловленные ВПС представляют собой гетерогенную группу и включают:

1. ***Моногенные ВПС*** (причиной возникновения служит мутация одного гена), которые наследуются согласно законам Менделя. Они представлены:
   - *изолированными* пороками сердца при отсутствии врожденных пороков или аномалий развития других органов и систем. Так, описаны случаи аутосомно-доминантного наследования мутации специфичного гена Nkx2-5 на хромосоме 5q35, которая является ответственной за развитие вторичного ДМПП и нарушение AV-проводимости;
   - *синдромами множественных врожденных пороков развития (МВПР)*, в которых ВПС является одним из составляющих синдром признаков. Моногенное наследование касается всего синдрома как единого целого, однако проявление может быть у разных членов семьи неполным и колебаться от одного-единственного признака (необязательно ВПС) до разной комбинации составляющих этот синдром врожденных пороков развития.
2. ***Хромосомные синдромы***, причиной возникновения которых служит изменение количества и/или структуры хромосом.

Если ВПС являются частью генного или хромосомного синдрома, у подавляющего большинства пациентов имеются и другие пороки развития, нарушения физического и психического развития различной степени тяжести, нарушения метаболизма и/или другая сопутствующая патологию. По данным проведенных исследований, до 66% врожденных пороков развития у плодов и мертворожденных детей носит характер множественных (30).

Врожденные пороки сердца описаны как кардинальный признак многих моногенных синдромов. Основные из них представлены в табл. 2.

Следующие признаки позволяют заподозрить наличие у пациента **моногенного синдрома**:

1) семейный характер заболевания (т.е. наличие в семье сходных случаев заболевания, в том числе лишь отдельных симптомов);

2) наличие у пациента редко встречающихся специфических симптомов или их сочетания (например, необычный запах от пациента, изме-

Таблица 1. Основные характеристики разных типов наследования

Аутосомно-доминантный тип наследования	*Аутосомно-рецессивный тип наследования*
1. Болезнь встречается в каждом поколении родословной. 2. Соотношение больных и здоровых приближается к 1:1. 3. У здоровых потомков больных родителей рождаются здоровыми все дети. 4. Соотношение больных мальчиков и девочек равное. 5. У больных мужчин и женщин рождаются больные дети обоих полов — как мальчики, так и девочки. 6. Чем тяжелее болезнь и чем больше она отражается на репродукции, тем больше пропорция спорадических (единичных в родословной) случаев (новых мутаций)	1. Родители больных детей обычно клинически здоровы. 2. Чем больше детей в семье, тем чаще встречается более одного больного ребенка. 3. Чем реже встречается мутантный ген в популяции, тем чаще родители больного ребенка являются кровными родственниками разной степени родства. 4. Если больны оба супруга, то все дети будут больными. 5. В браке больного со здоровым рождаются здоровые дети (если здоровый не гетерозиготен). 6. В браке больного с гетерозиготным носителем рождается около 50% больных детей, что имитирует доминантный тип наследования. 7. Оба пола поражаются одинаково часто
X-сцепленное доминантное наследование	*X-сцепленное рецессивное наследование*
1. Поражаются и мужчины и женщины, но больных женщин в 2 раза больше, чем мужчин. 2. У больных женщин в среднем рождается 50% больных сыновей и 50% больных дочерей. 3. У больного мужчины рождаются все больные дочери и все здоровые сыновья. 4. В среднем женщины болеют менее тяжело, чем мужчины	1. Болеют только мальчики. 2. Около 2/3 случаев являются следствием передачи патологического гена от матерей-носителей, 1/3 — являются результатом новых мутаций. 3. В унаследованных случаях у больных мальчиков могут быть больные братья и дяди по материнской линии. 4. Новые мутации являются спорадическими или изолированными случаями. 5. У здоровых мужчин не рождаются больные дети
Y-сцепленный тип наследования	*Митохондриальная наследственность*
Признак наблюдается только у лиц мужского пола и только у потомков мужчины, который имеет этот признак	1. Болезнь передается только от матери. 2. У больных матерей рождаются больные как дочери, так и сыновья. 3. У больных отцов рождаются здоровые как дочери, так и сыновья

Таблица 2. Некоторые синдромы, ассоциированные с ВПС

Синдром	*Тип наследования*	*Порок сердца*	*Основные признаки*
Апера синдром (рис. 3)	Аутосомно-доминантный	СЛА, ДМЖП	Краниосиностоз, плоское лицо, гипертелоризм, синдактилия, глухота, пороки почек
Кардио-фациокутанный синдром	Спорадический	СЛА, ДМПП	Сходен с синдромом Нунан, редкие курчавые волосы, макроцефалия с битемпоральным сужением, грубое лицо, ихтиоз, низкий рост, задержка развития
CHARGE-ассоциация	Спорадический	ДМЖП, АВСД, тетрада Фалло и др.	Колобома глаз, порок сердца, атрезия хоан, задержка психофизического развития, гипоплазия гениталий, ушные аномалии с/либо без глухоты
Синдром Корнелии де Ланге	Аутосомно-доминантный, спорадический	ДМЖП	Синофриз, тонкие губы, опущенные книзу углы рта, грубая задержка умственного развития, низкий рост, незавершенный поворот кишечника, микрогнатия, редукционные пороки верхних конечностей

Продолжение таблицы 2

Синдром	*Тип наследования*	*Порок сердца*	*Основные признаки*
Анемия Фанкони	Аутосомно-рецессивный	Различные	Низкий рост, маленькие глаза, клювовидный нос, гипоплазия большого пальца, панцитопения, гипоплазия селезенки, аномалии почек, гиперпигментация
Фронтоназальная дисплазия	Чаще спорадический	Тетрада Фалло	Гипертелоризм, широкая переносица, срединная расщелина лица, низкий рост
Синдром Гольденхара (рис. 4)	Спорадический, иногда аутосомно-доминантный	Тетрада Фалло	Гемифациальная микросомия, эпибульбарный дермоид, преаурикулярные привески, глухота, колобомы век, несращение нёба, аномалии позвонков
Синдром Горлина	Аутосомно-доминантный	Опухоли сердца	Макроцефалия, выступающие лобные бугры, прогнатизм, множественные базальноклеточные невусы, карциномы, ямки на ладонях и подошвах, умственная отсталость
Синдром Холта–Орама	Аутосомно-доминантный	Чаще дефекты перегородок, в некоторых случаях аритмии	Трехфаланговый или гипопластичный большой палец кисти, гипоплазия 1-й пястной кости, лучевой кости или целой верхней конечности, узкие плечи
Синдром Картагенера	Аутосомно-рецессивный	Декстропозиция сердца, обратное расположение крупных сосудов	Цилиарная дискинезия, бронхоэктазы, глухота, situs viscerus inversus
Синдром Ларсена	Аутосомно-доминантный	Дилатация корня аорты, аневризма, дефекты перегородок	Разболтанность суставов, искривление нижних конечностей при рождении, плоское лицо, вдавленная переносица, несращение нёба, низкий рост
Leopard-синдром	Аутосомно-доминантный	Стеноз легочной артерии	Множественные лентиго, электрокардиографические изменения, глазной гипертелоризм, аномалии развития гениталий, задержка развития, глухота
Синдром Марфана	Аутосомно-доминантный	Дилатация аорты, недостаточность клапанов	Арахнодактилия, подвывих хрусталика, высокий рост, долихостерномелия, сколиоз, грыжи, высокое нёбо
Noonan синдром	Аутосомно-доминантный	Клапанный стеноз легочной артерии, ДМПП, гипертрофическая кардиомиопатия	Низкий рост, задержка развития, антимонголоидный разрез глаз, низко расположенные ушные раковины, короткая шея, крипторхизм, деформации грудной клетки
Смита–Лемли–Опитца синдром	Аутосомно-рецессивный	ДМПП, ДМЖП, тетрада Фалло и др.	Умственная отсталость, микроцефалия, птоз, косоглазие, открытые кпереди ноздри, синдактилия II–III на стопах, гипоспадия, повышенный уровень сывороточного 7-дегидрохолестерола
Тригоноцефалии С (Опитца С, синдром	Гетерогенный, в некоторых семьях аутосомно-рецессивный	ОАП, ДМЖП, митральный стеноз	Умственная отсталость, выступающий метопионический шов, широкие альвеолярные отростки, монголоидный разрез глаз, телекант, капиллярные гемангиомы
VACTERL-ассоциация	Спорадический	Различные пороки, чаще ДМЖП	Дисгенезия позвонков, атрезия ануса, врожденные пороки сердца, трахеопищеводный свищ, атрезия пищевода, пороки почек, дисплазия лучевой кости
Синдром Ваарденбурга	Аутосомно-доминантный с различной экспрессивностью	Наиболее типичны ДМЖП	Седая прядь волос, нейросенсорная глухота, гетерохромия радужки, гипертелоризм, редко несращение неба, болезнь Гиршпрунга

Продолжение таблицы 2

Синдром	*Тип наследования*	*Порок сердца*	*Основные признаки*
Синдром Ивемарка	Неизвестен	Декстрокардия, АВСД, атрезия легочной артерии, ТМА	Правый изомеризм, аспления, незавершенный поворот кишечника
Синдром Цельвегера	Аутосомно-рецессивный	ДМЖП, ОАП, коарктация аорты	Глубокая мышечная гипотония, высокий лоб, плоское лицо, гепатоспленомегалия, поликистоз почек, аномалии половых органов, пороки головного мозга

Примечание.
Более подробная информация представлена в соответствующих руководствах и электронных базах данных:
1. McKusick V.A. Mendelian Inheritance in Man. The Johns Hopkins University School of Medicine.
2. On-line Mendelian Inheritance in Man (OMIM).
3. Козлова С.И. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. — М., 1996.
4. London Dysmorphology Database and London Neurologenetics Database. Winter R.M., Baraitser M. Oxford University Press и др.

нение цвета мочи, голубые склеры, грубые черты лица и т.д.);

3) вовлечение в патологический процесс сразу нескольких органов и систем;

4) устойчивость к наиболее распространенным методам терапии.

Лабораторная диагностика моногенного синдрома в основе своей может быть направлена на:

- выявление этиологической причины, т.е. определение конкретной мутации (применяются прямые и косвенные молекулярно-генетические методы);
- выявление аномального первичного продукта мутантного гена (биохимические и иммунологические методы);
- регистрацию специфических метаболитов измененного обмена.

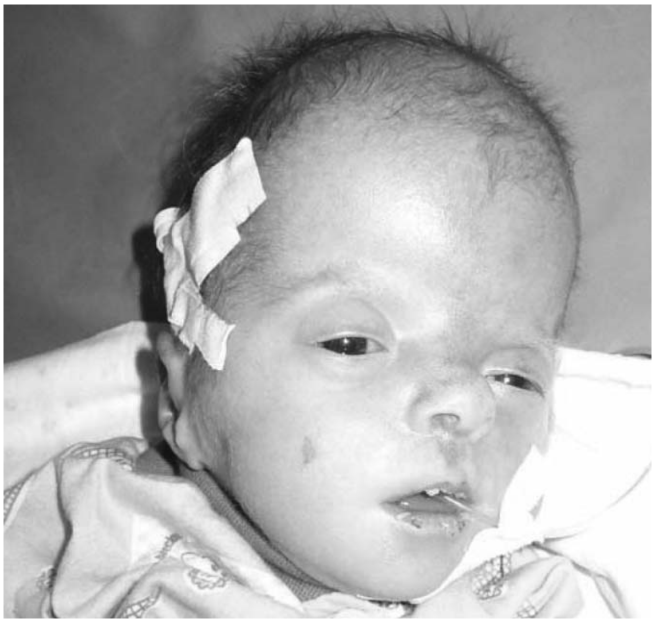


Рис. 3. Ребенок с синдромом Апера

В большинстве случаев моногенные синдромы с ВПС относятся к группе синдромов с МВПР, и для их диагностики применяется клинико-генеалогический метод с синдромологическим анализом (многие формы наследственной патологии проявляются настолько специфическим фенотипом, что клинический анализ с синдромологическим подходом позволяет поставить точный диагноз). Также применяются молекулярно-генетические методы — прямые, в случае известной нуклеотидной последовательности патологического гена, и непрямые, когда нуклеотидная последовательность еще не известна и вместе с тем имеется информация об относительном положении гена на генетической карте. Биохимические методы применяются редко, однако в некоторых случаях они являются ведущими. Так, например, биохимический метод лежит в основе подтверждающей диагностики синдрома Смита—Лемли—Опитца, в спектре клинического проявления которого присутствует ВПС. Для дифференциальной диагностики применяются и цитогенетические методы, так как генные синдромы с МВПР и хромосомные синдромы в ряде случаев имеют сходную клиническую картину.

Медико-генетическое консультирование при моногенных синдромах основывается на установлении типа наследования данного заболевания с последующим расчетом генетического риска для сибсов (т.е. риск повторного рождения больного ребенка у родителей пробанда) и потомков (т.е. риск иметь данное заболевание для детей пробанда) с определением наиболее эффективного способа профилактики.

Подавляющее большинство ассоциаций (VACTERL, CHARGE) являются спорадическими случаями, т.е. риск для сибсов не превышает общепопуляционный.

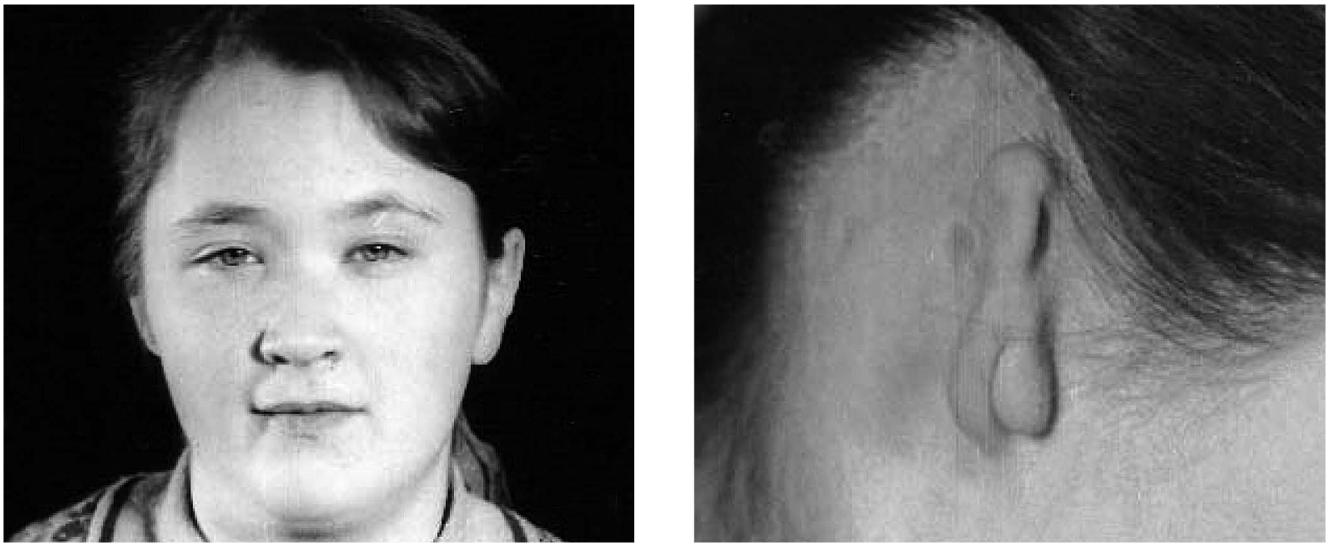


Рис. 4. Ребенок с синдромом Гольденхара

Хромосомные синдромы

Хромосомные синдромы — группа врожденных патологических состояний, в основе которых лежат геномные (изменения количества хромосом) или хромосомные (изменения структуры хромосом) мутации.

Геномные мутации, или количественные изменения хромосомного набора, могут быть двух типов:

1) полиплоидии — увеличение числа хромосом, кратное гаплоидному набору хромосом (n=23);

2) анеуплоидии — увеличение или уменьшение числа хромосом в наборе, некратное гаплоидному.

К хромосомным мутациям относятся структурные перестройки одной или двух и более хромосом, которые могут затрагивать всю хромосому или ее часть. С точки зрения цитогенетики, структурные перестройки хромосом классифицируются по принципу линейной последовательности расположения генов:

- делеции (нехватка);
- инверсии (поворот на 180^0);
- инсерции (вставки);
- транслокации (обмен сегментами между двумя или более хромосомами);
- кольцевые хромосомы;
- изохромосомы.

По данным Schinzel (28), ВПС относятся к одним из частых пороков развития, сопровождающих хромосомные аномалии. Согласно базе данных CARIS (1998–2001), у 12% детей с ВПС имеются те или иные хромосомные аномалии. В 70% случаев это трисомии по хромосомам 21, 18 или 13.

Хромосомный синдром у пациента с ВПС можно заподозрить по следующим признакам:

- врожденные пороки других органов и систем;
- задержка психомоторного и физического развития;
- задержка речевого развития, нарушение процесса познания, необычное поведение, нарушение внимания с гиперактивностью и другие нарушения психологического статуса;
- наличие у пациента необычных черт лица, что делает его непохожим на родителей и сибсов, особенно при наличии отставании в развитии;
- малая масса пациента при рождении, преждевременные роды или признаки незрелости при родах в срок;
- наличие хромосомных аномалий у родителей или сибсов;
- дополнительным критерием может быть наличие в анамнезе родителей длительного бесплодия, самопроизвольных абортов на ранних сроках, мертворождений.

Выявление вышеописанных признаков требует направления пациента в медико-генетический центр и идентификации хромосомных аномалий цитогенетическим методом. Основой данного метода является исследование кариотипа человека. Кариотип — это совокупность морфологических особенностей полного хромосомного набора, типичная для клеток представителя данного биологического вида. Специфичность кариотипа определяется общим числом хромосом, их размером и формой, а количественная и структурная стабильность хромосом является важнейшим условием формирования фенотипически нормального организма в ходе индивидуального развития. У человека диплоидный набор хромосом в соматических клетках составляет 46. Целью хромосомного анализа в клинической цитогенетике является оценка кариотипа с выявлением возможных количественных или структурных аномалий хромосом путем анализа метафазных или прометафазных препаратов хромосом и правильная запись кариотипа в соответствии с унифицированной системой записи и символизации (ISCI, 1995).

Синдром Дауна является наиболее частым хромосомным синдромом у пациентов с ВПС (трисомия 21) (рис. 5). Синдром хорошо описан в многочисленных руководствах. Основные признаки представлены в табл. 3. Пороки сердца присутствуют более чем у 50% детей с синдромом Дауна и являются основной причиной гибели этих пациентов (13). Наиболее типичными являются АВСД (более половины всех случаев пороков сердца у детей с синдромом Дауна), ДМЖП, ДМПП, ОАП, аберрантная подключичная артерия.

Синдром Патау. Причиной является трисомия по хромосоме 13 (рис. 6). Синдром сопровождается МВПР развития и ранней гибелью пациентов. Средняя продолжительность жизни составляет 2,5 дня, менее чем 3% пациентов доживают до 6 мес (15, 23).

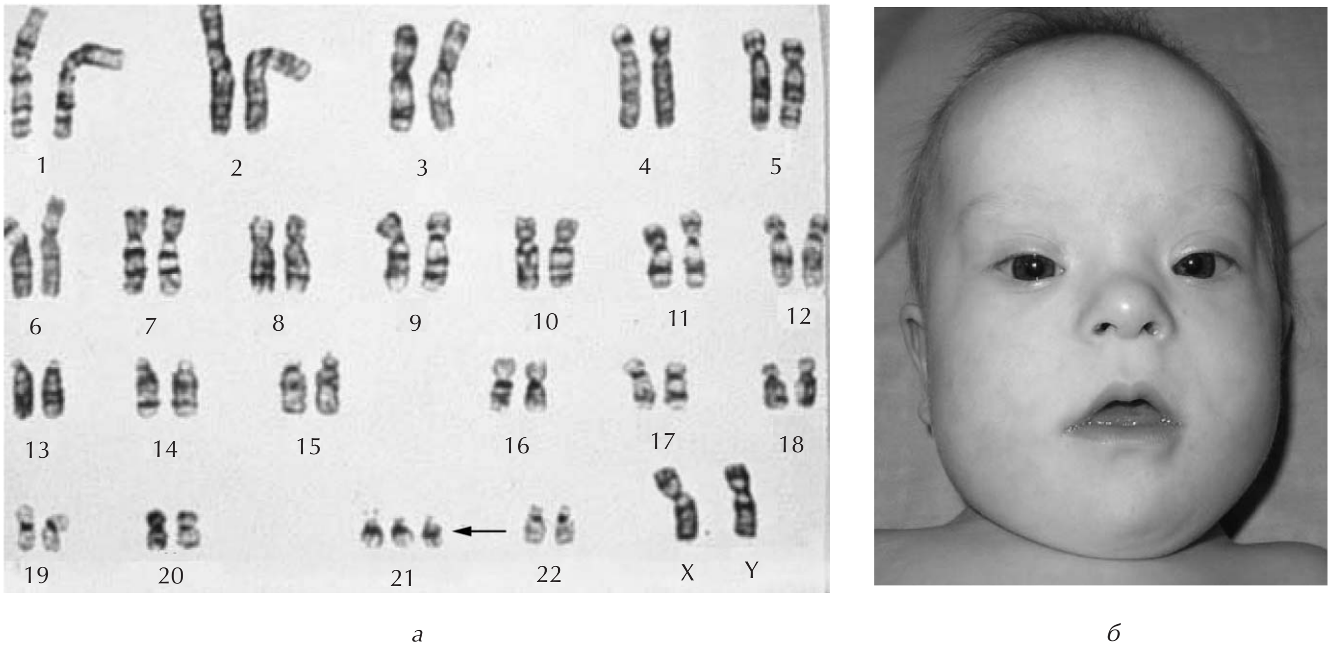
Наиболее характерной комбинацией врожденных пороков развития является сочетание постаксиальной полидактилии, несращения губы и неба, микрофтальмии, колобомы глаз и голопрозэнцефалии. Кроме того, специфическими являются врожденные пороки сердца и мочеполовой системы. Детальный список симптомов представлен в табл. 4.

Таблица 3. Наиболее характерные клинические признаки синдрома Дауна (Лазюк, 1979)

Порок или признак	*Частота встречаемости, %*
Брахицефалия	81,1
Монголоидный разрез глаз	79,8
Эпикант	51,4
Плоская спинка носа	65,9
Узкое нёбо	58,8
Диспластичные ушные раковины	43,2
Короткие и широкие кисти	64,4
Клинодактилия мизинца	56,3
Деформация грудной клетки	26,9
Пятна Брушвильда	68,4
Помутнение хрусталика	32,2

Синдром Эдвардса. Врожденные пороки сердца являются характерным признаком и третьей, наиболее частой, трисомии — трисомии по хромосоме 18 (синдром Эдвардса) (рис. 7). Как и синдром Патау, синдром Эдвардса относится к полулетальным синдромам. Более 90% пациентов умирают, не доживая до полугода (23).

Основными признаками синдрома Эдвардса являются: резкая пренатальная гипоплазия, доли-



а *б*

Рис. 5. Кариотип пациента с трисомией по хромосоме 21. Стрелка указывает на дополнительную хромосому 21 (*а*) ; лицо ребенка с синдромом Дауна (*б*)

Таблица 4. Основные врожденные пороки при синдроме Патау (Лазюк, 1979)

Пораженная система и порок	*Относительная частота пороков, %*
Лицо и мозговой череп	96,5
• Низко расположенные деформированные ушные раковины	80,7
• Несращения верхней губы и неба	68,7
• Микрогения	32,8
• Дефекты скальпа	30,8
Опорно-двигательный аппарат	92,6
• Полидактилия кистей	49,0
• Полидактилия стоп	35,7
• Стопа-качалка	30,3
ЦНС	83,3
• Аринэнцефалия	63,4
• Микроцефалия	58,7
• Гипоплазия мозжечка	18,6
Глазное яблоко	77,1
• Микрофтальмия	70,5
• Колобома радужки	35,3
• Анофтальмия	7,5

Пораженная система и порок	*Относительная частота пороков, %*
Сердечно-сосудистая система	79,4
• ДМЖП	49,3
• ДМПП	37,6
• Пороки крупных сосудов	42,8
Органы пищеварения	50,6
• Незавершенный поворот кишечника	41,6
• Грыжа пуповины	19,4
• Гетеротопия сегментов селезенки в pancreas	49,3
Мочевыводящая система	60,6
• Гидронефроз	15,1
• Кисты почек	42,8
• Атрезия и стеноз мочеточника	5,3
Половые органы	71,6
• Крипторхизм	73,2
• Гипоспадия	14,8
• Удвоение матки и влагалища	46,8

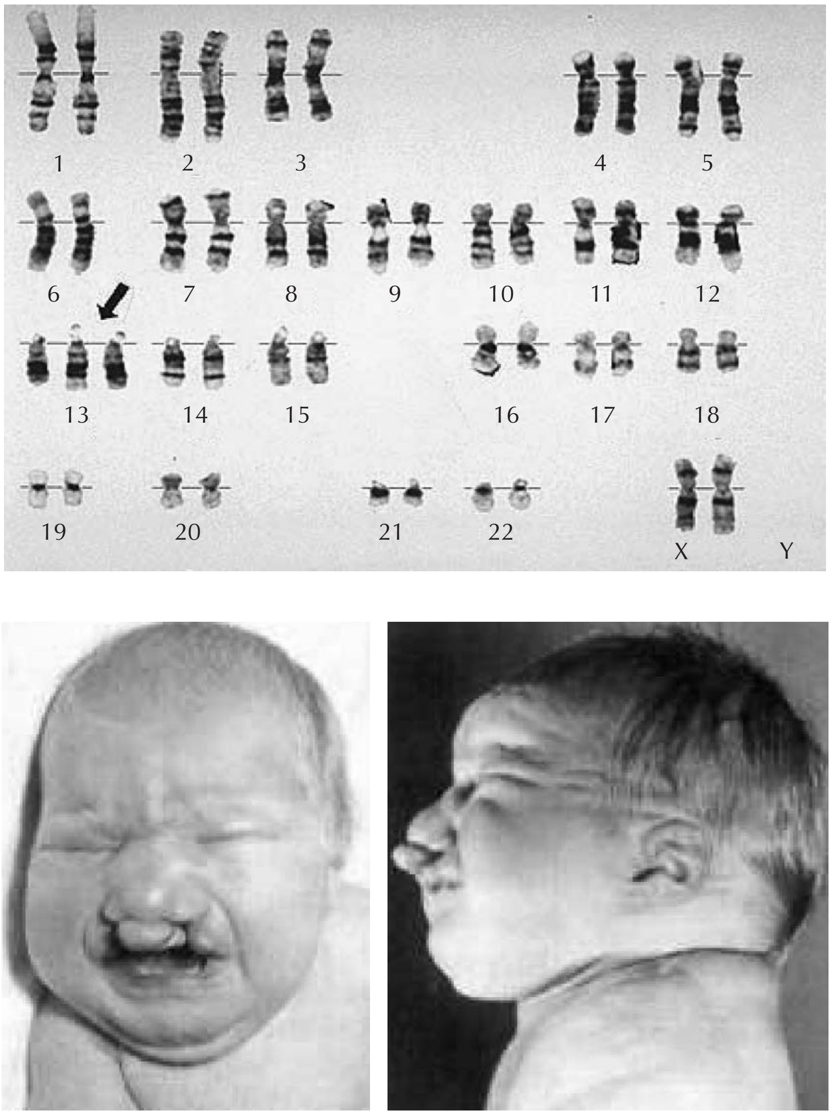


Рис. 6. Кариотип пациента с трисомией 13. Стрелка указывает на дополнительную хромосому 13 (*а*); новорожденный с синдромом Патау (*б*) (Schinzel, 1979)

хоцефалия, открытый метопионический шов, нависающий затылок, низко расположенные, ротированные кзади, диспластические ушные раковины, маленький рот, микрогнатия, короткая грудина, флексорное положение конечностей, перекрывание третьего пальца руки вторым и четвертого пальца пятым, гипоплазия ногтей, стопа-качалка, синдактилия II–III на стопах (рис. 8). Из пороков внутренних органов наиболее часто встречаются пороки развития головного мозга (голопрозэнцефалия, аплазия мозолистого тела и др.), пороки сердца, почек и желудочно-кишечного тракта. Пороки сердца выявляются более чем у 90% детей с синдромом Эдвардса. Наиболее характерными являются ДМЖП, ДМПП, ДВПЖ (22, 27). Также часто встречаются пупочные грыжи, атрезии пищевода с трахеоэзофагальным свищом, общая брыжейка, единственная подковообразная почка, поликистоз почек, гидронефроз. Почти у 10% пациентов наблюдается аплазия лучевой кости и/или большого пальца кисти (28). Основными пороками развития, позволяющими заподозрить наличие синдрома Эдвардса, являются трахеоэзофагальный свищ, аплазия лучевой кости, пороки сердца, незавершенный поворот кишечника. Трисомии как по хромосоме 13, так и по хромосоме 18 относятся к полулетальным синдромам с множественными пороками развития. При подтвержденном цитогенетическом диагнозе в случае согласия родителей в большинстве клиник отказываются от проведения хирургической коррекции пороков развития, обеспечивая симптоматическое лечение (31).

Синдром Шерешевского–Тернера. Пороки сердца встречаются и при нарушении количества

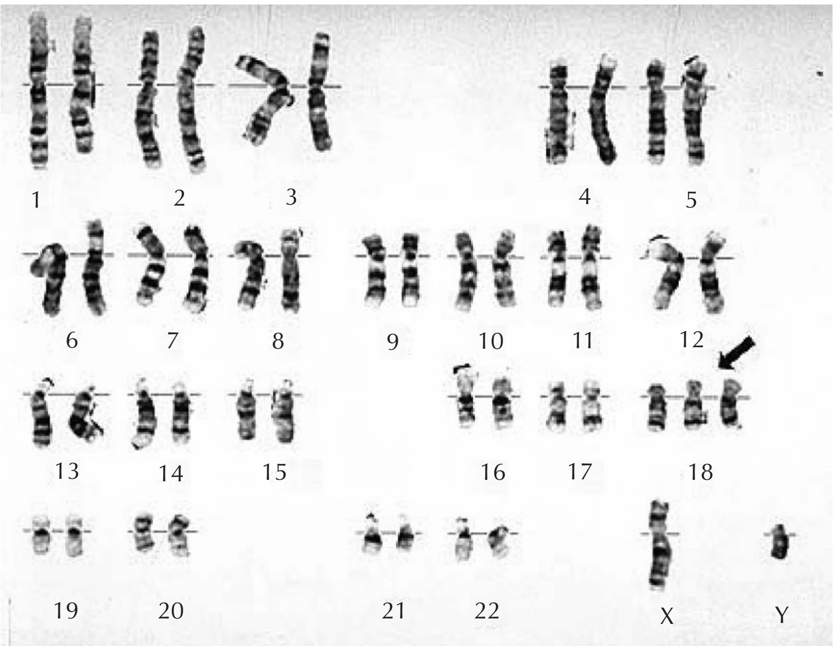


Рис. 7. Кариотип пациента с трисомией 18. Стрелка указывает на дополнительную хромосому 18

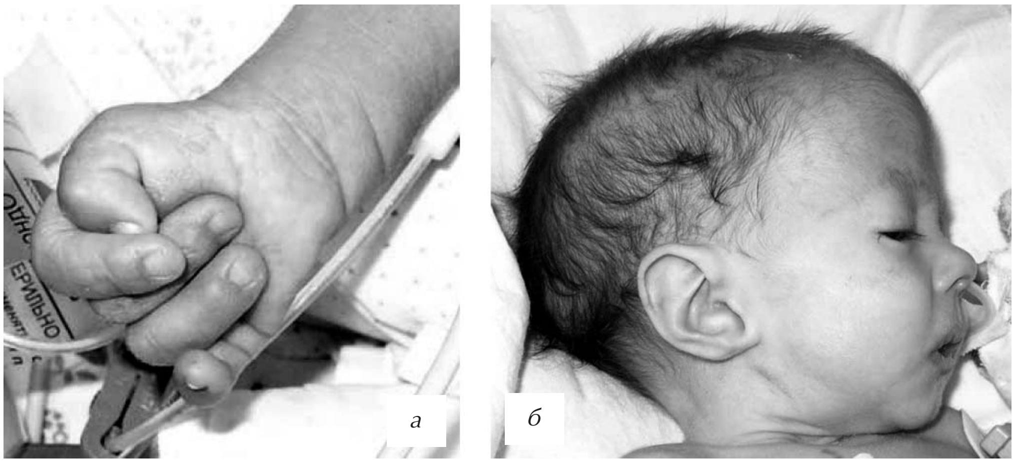


Рис. 8. Ребенок с синдромом Эдвардса: *а* — положение кисти с перекрывающимися пальцами, характерное для синдрома Эдвардса; *б*— лицо ребенка с синдромом Эдвардса

половых хромосом. Врожденные пороки сердца присутствуют более чем у 1/3 пациенток с синдромом Шерешевского–Тернера (моносомия по X-хромосоме, кариотип 45, X) (рис. 9). Наиболее типичными являются коарктация аорты, двустворчатый аортальный клапан, атрезия клапана аорты (12). Для периода новорожденности характерны следующие признаки: малая масса при рождении, лимфатический отек тыльной поверхности кистей и стоп (присутствует у 1/3 пациентов в первые месяцы жизни) (рис. 10), гипоплазия ногтей (обнаруживается у 70% пациентов) (Committee on Genetics, Pediatrics, 1995), крыловидные складки на шее (25% больных) (National Institutes of Health, 2002), широкая грудная клетка, иногда вдавленная, с широко расставленными гипоплазированными сосками (80%) (9). С возрастом задержка роста становится все более заметной, однако в ряде случаев врачи связывают ее с наличием у пациента ВПС. В период полового созревания основными диагностическими признаками синдрома Шершевского–Тернера являются: половой инфантилизм, аменорея, низкий рост. В большинстве случаев диагноз ставится именно в пубертатный период (25). Следует отметить, что деформация грудной клетки, которая часто при наличии порока сердца оценивается в качестве вторичного изменения, также является одним из характерных признаков синдрома. На 2-м десятилетии жизни возможно развитие артериальной гипертензии (до 30% пациентов). Планируя тактику хирургического лечения ВПС, следует учитывать, что при синдроме Шершевского–Тернера в ряде случаев описано развитие рекоарктации аорты через несколько лет после проведенной операции.

Синдромом Вольфа–Хиршхорна. Врожденные пороки сердца имеют место также более чем у 33% пациентов с синдромом Вольфа–Хиршхорна (синдром делеции короткого плеча хромосомы 4) и являются основной причиной гибели таких пациентов (5). Характерные признаки этого синдрома: лицо в виде греческого шлема с выступающими лобными буграми, выступающее надпереносье, гипертелоризм, гипоплазия надбровных

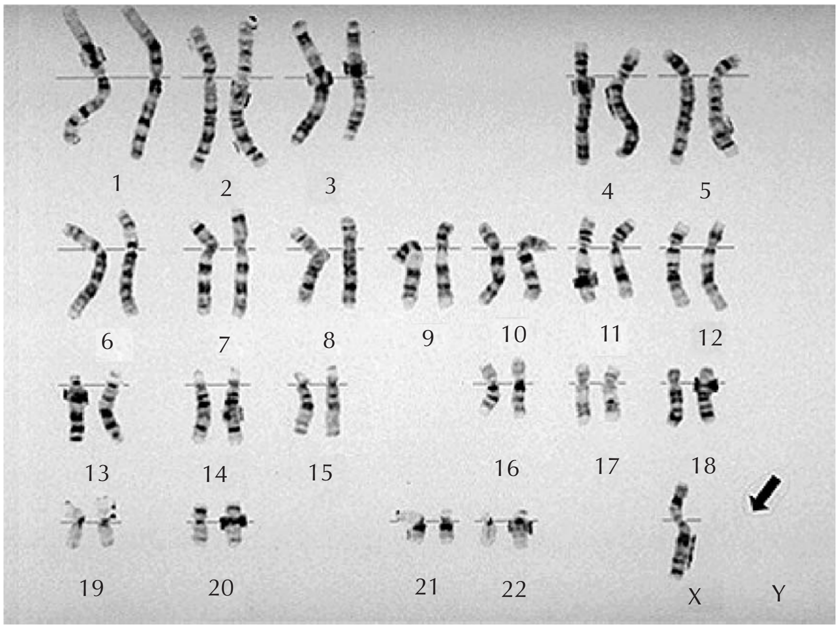


Рис. 9. Кариотип при синдроме Шерешевского–Тернера. Стрелка указывает на отсутствие 2-й хромосомы X

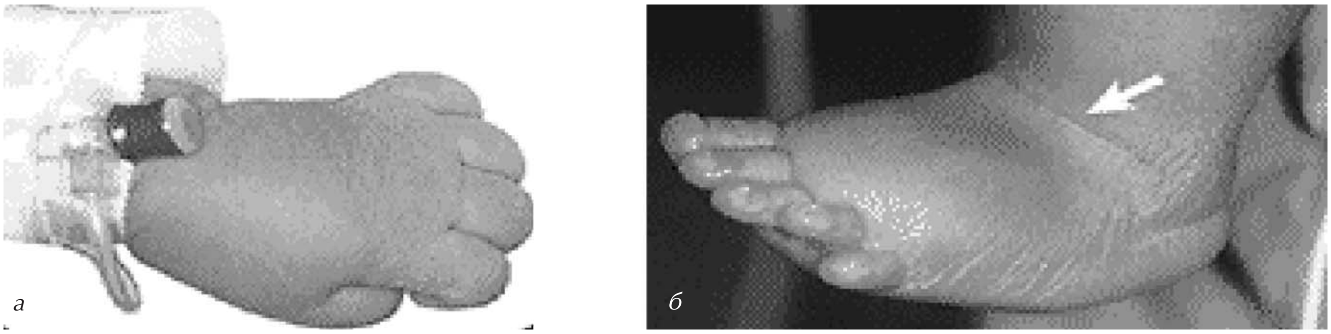


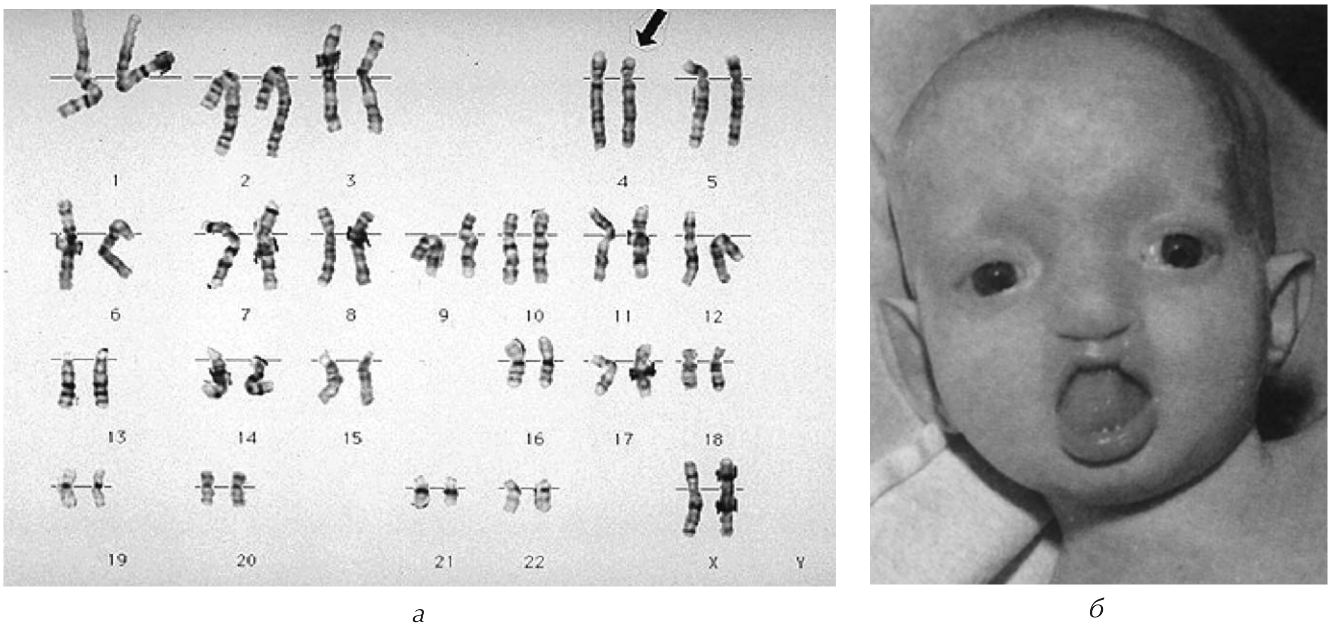
Рис. 10. Лимфатический отек кистей (*а*) и стоп (*б*) у новорожденной с синдромом Шерешевского–Тернера

дуг, эпикант, широкий клювовидный нос. Также встречаются пороки наружных половых органов и у 15% больных — несращения губы и/или нёба (29). Кроме того, у подавляющего большинства таких больных наблюдаются грубая задержка развития и судороги (4). Врожденные пороки сердца часто комбинированные, включают пороки развития клапанов, персистирование левой верхней полой вены, а также ДМЖП, ДМПП, ОАП, стеноз легочной артерии. Для синдрома Вольфа–Хиршхорна (рис. 11) характерны также пороки развития головного мозга (гидроцефалия, гипоплазия и аплазия мозолистого тела, гипоплазия мозжечка, зрительного тракта) и почек (поликистоз, гидронефроз, рефлюксные аномалии, агенезия почки). Хотя ВПС в большинстве случаев поддаются коррекции, отдаленный прогноз для жизни часто сомнительный, более трети пациентов умирают в возрасте до 1 года (28). Тяжелое течение послеоперационного периода объясняется также наличием МВПР и неврологическими нарушениями.

В последние годы в связи с развитием молекулярно-цитогенетических методов диагностики (fluorescent in situ hybridization — FISH) в отдельную группу выделили так называемые микроструктурные аномалии хромосом. К этой группе относятся аномалии строения хромосом, которые не выявляются при рутинном цитогенетическом исследовании вследствие своих малых размеров. Для их обнаружения требуется проведение молекулярно-цитогенетических исследований с использованием специфических ДНК-зондов.

Из этой группы синдромов необходимо выделить синдром микроделеции 22q11.2 (синдром микроделеции по длинному плечу хромосомы 22) и синдром Вильямса.

Синдром микроделеции 22q11.2, или CATCH22-синдром (Cardiac defects — пороки сердца, Abnormal faces — лицевой дизморфизм, Thymic hypoplasia — гипоплазия тимуса, Cleft palate — расщелина неба, Hypocalcaemia — гипокальциемия вследствие делеции 22q11.2), встречается у 1 из 4000 живых новорожденных (8) и является вторым хромосомным синдромом после синдрома Дауна, для которого пороки сердца служат диагностическим признаком (16). Наиболее характерными являются конотрункальные пороки сердца (пороки выводного тракта) — прерванная дуга аорты, артериальный ствол, атрезия легочной артерии. Также часто встречаются тетрада Фалло, ДМЖП, аберрантная правая подключичная артерия (20, 21). Так, почти 50% пациентов с ОАС имеется данная хромосомная аномалия (10), т.е. выявление у пациента этого порока сердца требует проведения молекулярно-цитогенетического исследования, независимо от наличия или отсутствия других симптомов. Другими характерными признаками являются: малые лицевые аномалии (гипертелоризм, низкое расположение ушных раковин, круглые ушные раковины, широкая переносица), несращение нёба, гипокальциемия, гипоплазия тимуса с нарушением клеточного иммунитета (рис. 12, 13). Следует отметить, что гипокальциемия присутствует чаще только на 1-м году жизни и носит ла-



а *б*

Рис. 11. Кариотип при синдроме Вольфа–Хиршхорна. Стрелка указывает на делетированную хромосому 4 (*а*); лицо ребенка с синдромом Вольфа–Хиршхорна (*б*)

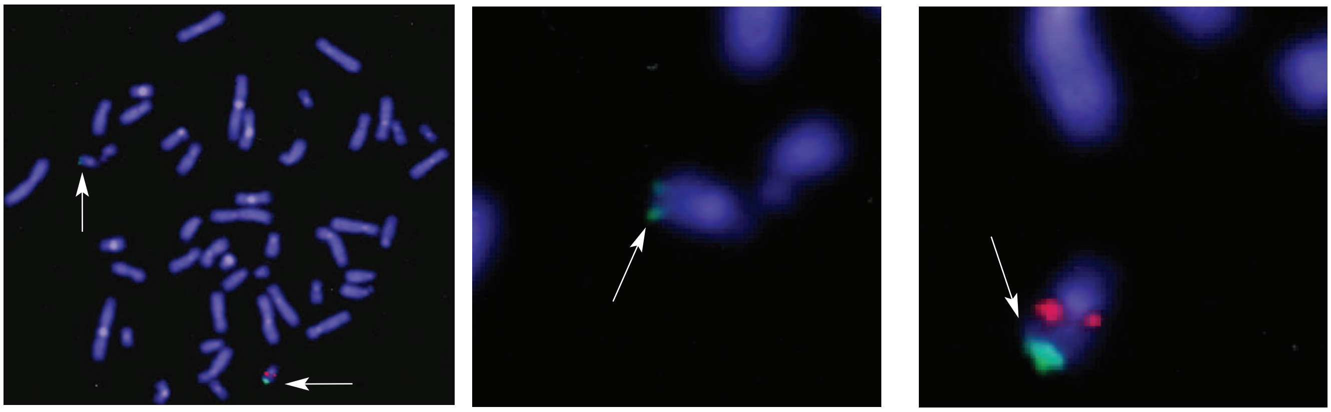


Рис. 12. Пример диагностики синдрома микроделеции 22q11.2 с помощью флюоресцентной гибридизации in situ. Видны два зеленых сигнала, маркирующих 22 хромосомы. Отсутствие красного сигнала на одной из хромосом указывает на делецию 22q11.2

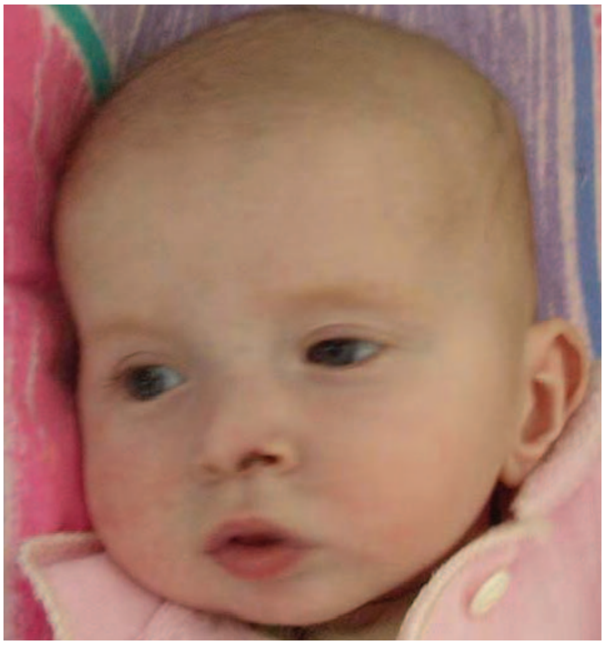


Рис. 13. Лицо ребенка с синдромом микроделеции 22q11.2

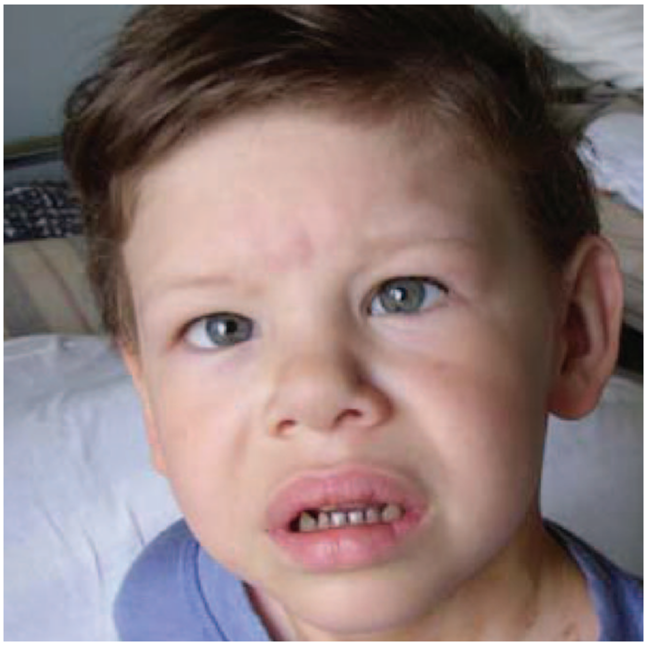


Рис. 14. Ребенок с синдромом Вильямса

тентный характер. Однако при различных стрессовых воздействиях (например операция) уровень кальция может снижаться и сопровождаться появлением судорожного синдрома. Данную особенность необходимо учитывать при подготовке больного к оперативному вмешательству. В редких случаях развитие гипокальциемии возможно и у взрослых пациентов в состоянии полного здоровья (7).

Синдром Вильямса. Причиной развития синдрома Вильямса является микроделеция по длинному плечу хромосомы 7-7q11.23. При проведении молекулярно-цитогенетического исследования она обнаруживается более чем у 99% пациентов (32). Синдром Вильямса (рис. 14) характеризуется лицевым дизморфизмом ("лицо эльфа"), наличием ВПС, нарушением умственного развития, идиопатической гиперкальциемией в течение первого года жизни (Health care supervision for children with Williams syndrome, 2001). Наиболее характерными пороками сердца являются надклапанный стеноз аорты и периферические стенозы легочной артерии. Причем надклапанный стеноз аорты манифестирует чаще во 2-м полугодии. Следует отметить, что основные клинические признаки синдрома Вильямса, а именно: лицевой дизморфизм и задержка развития — могут отсутствовать в неонантальном периоде, и ВПС может быть единственным симптомом (14). В связи с этим рекомендуется всем пациентам с надклапанным стенозом аорты, особенно в раннем возрасте, проводить специальное молекулярно-генетическое исследование

(Health care supervision for children with Williams syndrome, 2001). Особого внимания и своевременной диагностики данный синдром требует в связи с тем, что у этих пациентов повышен риск развития синдрома внезапной смерти при проведении общего наркоза (6).

Для хромосомных синдромов характерно отсутствие менделевского типа наследования. Преимущественно патология возникает спорадически "de novo", являясь следствием мутации в гамете одного из родителей. В таких случаях риск для сибсов (братьев и сестер) пациента, т.е. риск повторного рождения ребенка с хромосомным синдромом, в данной семье невелик и не превышает общепопуляционного. Однако часть хромосомных синдромов может наследоваться, если один из родителей является носителем хромосомной перестройки (кариотип, в котором присутствует весь набор генов, но расположение их в пределах хромосомы или между хромосомами отличается от нормы). В части случаев носители сбалансированного кариотипа фенотипически нормальны, однако для потомков существует большой риск иметь несбалансированный кариотип. В других случаях носители имеют врожденные пороки развития или множественные стигмы с нарушением нервно-психического развития, однако фертильность у них сохранена. Риск для потомков родителя-носителя сбалансированного кариотипа значительно варьирует в зависимости от вовлеченной в перестройку хромосомы и локализации точек разрыва.

Врожденные пороки сердца, связанные с воздействиями среды, выступают как одно из проявлений эмбриопатии или фетопатии. Таким образом, воздействие тератогенов в критические периоды развития различных анатомических структур сердца и крупных сосудов наиболее опасно, так как несет риск возникновения врожденных пороков. В табл. 5 представлены наиболее значимые факторы внешней среды, воздействие которых может привести к формированию у плода ВПС.

Наиболее важными в практике являются хронические заболевания у матери (особенно сахарный диабет) и прием женщиной лекарственных средств или других химических тератогенов.

Описано и возникновение ВПС у плода при наличии приобретенных пороков сердца у матери, особенно при активации ревматического процесса.

При фетальном алкогольном синдроме в определенном проценте случаев также встречаются пороки сердца. Наиболее частыми являются ДМЖП, также имеют место ДМПП и тетрада Фалло. Основные клинические признаки фетального алкогольного синдрома представлены в табл. 6.

Фетальный алкогольный синдром развивается только у 40% женщин, употребляющих алкогольные напитки в I триместре беременности, причем критической дозы алкоголя до настоящего времени не установлено. Наиболее характерными для фетального алкогольного синдрома являются короткие глазные щели, длинный плоский фильтр, тонкая верхняя губа со сглаженной линией Купидона, характерная ладонная складка в виде клюшки для гольфа; кроме того, у детей с фетальным алкогольным синдромом наблюдается грубая задержка развития.

Изолированные случаи ВПС, т.е. пороки сердца, не сопровождающиеся пороками других органов, нарушением психофизического развития и другой патологией, в большинстве случаев имеют **мультифакториальную природу** (за исключением описанных выше случаев ВПС, наследующихся по законам Менделя). Мультифакториальная природа порока сердца подразумевает, что для реализации фенотипа необходимо присутствие генетической и средовой компоненты одновременно. Генетическая компонента представляет собой комплекс нескольких генов, каждый из которых выпол-

Таблица 5. Тератогенные факторы (по Burn, Goodship, 1996)

Фактор	*Риск, %*	*Тип порока*
Краснуха	35	ОАП, ДМПП, ДМЖП
Фенилкетонурия у матери	25–50	Тетрада Фалло
Диабет у матери	3–5	ДМЖП, коарктация аорты
Системная красная волчанка у матери	20–40	Полная сердечная блокада
Фетальный алкогольный синдром	25–30	ДМПП, ДМЖП
Гидантоин	2–3	Стенозы аорты и легочной артерии
Талидомид	Менее 5	Тетрада Фалло, ОАС

Таблица 6. Основные признаки фетального алкогольного синдрома

Центральная нервная система	**Задержка развития, микроцефалия, гипотония, нарушение внимания**
Развитие	Пренатальная и постнатальная задержка роста, уменьшение объема жировой ткани
Лицо	Короткие глазные щели, эпикант, птоз, косоглазие, микрофтальмия, миопия, короткий нос, длинный, плохо сформированный фильтр, тонкая верхняя губа, гипоплазия верхней челюсти, маленький рот, микрогнатия или относительная прогнатия в подростковом возрасте, расщелина губы и/или нёба
Сердце	ДМПП, ДМЖП, тетрада Фалло, стеноз или атрезия легочной артерии, двойное отхождение магистральных сосудов, ОАП
Мочеполовая система	Гипоплазия половых губ, гидронефроз почек
Кожа	Гемангиомы, гирсутизм в период новорожденности
Костно-мышечная система	Контрактуры суставов, полидактилия, гипоплазия V пальца, радиоульнарный синостоз, сколиоз, пупочная, паховая и диафрагмальная грыжи

няет определенную функцию, а вместе они контролируют нормальное развитие органа. При возникновении определенного количества изменений (мутаций) в этих генах или получения мутантных генов от родителей генетическая компонента возрастает и может быть значимой в процессе развития ВПС. Средовая компонента — это различные воздействия среды на ранних этапах внутриутробного развития, которые сами по себе не приводят к формированию порока сердца, а реализуются только при соответствующем генотипе, т.е. при наличии генетической компоненты.

Расчет риска при пороках сердца мультифакториальной природы осуществляется по таблицам эмпирического риска, которые представлены в специальных руководствах. Риск выше при более близком родстве с пациентом с наличием ВПС, а также повышается при нескольких случаях пороков сердца в данной родословной.

К методам профилактики возникновения ВПС, как и других врожденных пороков развития, можно отнести назначение фолиевой кислоты женщине на протяжении 3 мес до наступления беременности и в течение всего I триместра. Доза фолиевой кислоты составляет 400 мкг/сут, при отягощенном анамнезе (случаи рождения детей с врожденными пороками развития) суточная доза повышается в 10 раз и составляет 4 мг/сут.

Выявление ВПС у плода возможно с помощью ультразвуковой пренатальной диагностики, начиная уже со II триместра. Основной целью ультразвукового скрининга II триместра и является диагностика врожденных пороков развития, в том числе ВПС у плода.

Выявление определенных типов врожденных пороков развития может предполагать наличие у плода наследственного синдрома. Так, во всех случаях пренатальной диагностики АВСД необходимо осуществление инвазивного вмешательства — амниоцентеза либо кордоцентеза — в целях проведения цитогенетического исследования материала плода для исключения синдрома Дауна. В случаях пренатального выявления тетрады Фалло у плода рекомендовано проведение молекулярно-цитогенетического исследования (FISH) для исключения синдрома микроделеции 22q11.2.

В заключение необходимо еще раз отметить, что диагностика наследственной патологии и расчет индивидуального генетического риска в каждом конкретном случае должны проводиться врачом-генетиком в специализированном учреждении — медико-генетическом центре или медико-генетической консультации.

Основные признаки, позволяющие заподозрить наследственную обусловленность ВПС и требующие уточнения этиологии конкретного случая

- Присутствие 2 и более случаев ВПС в семье.
- Сочетание порока сердца с врожденными пороками других органов и систем.
- Сочетание ВПС с нарушением психомоторного и физического развития.
- Задержка речевого развития, нарушение процесса познания, необычное поведение, нарушение внимания с гиперактивностью и другие нарушения психологического статуса.
- Наличие у пациента необычных черт лица, что делает его непохожим на родителей и сибсов, особенно при наличии отставания в развитии.
- Сочетание ВПС с кожными изменениями (невусы, гемангиомы, новообразования и т.д.), нео-

бычным запахом от пациента, изменением цвета мочи или другими специфическими, редко встречающимися симптомами.

- Наличие хромосомных аномалий у родителей или сибсов или наличие больного моногенным синдромом в семье.
- Наличие в анамнезе родителей длительного бесплодия, самопроизвольных абортов на ранних сроках, мертворождений.

Литература

1. Горовенко Н.Г. Клинико-генеалогические исследования при врожденных пороках сердца у детей: Автореф. дис... канд. мед. наук.– К., 1979.
2. Лазюк Г.И. Тератология человека. –. М: Медицина,1979.
3. Медична ембріологія за Лангманом / Садлер Т.В. Переклад 8-го американського видання. – Львів: Наутілус, 2001.
4. Battaglia A, Carey JC, Cederholm P, Viskochil DH, Brothman AR, Galasso C. Natural history of Wolf-Hirschhorn syndrome: experience with 15 cases. Pediatrics. 103:830–836. 1999.
5. Battaglia A, Carey JC. Health supervision and anticipatory guidance of individuals with Wolf-Hirschhorn syndrome. Am. J. Med. Genet. (Semin. Med. Genet.) 89:111–115, 1999.
6. Bird LM, Billman GF, Lacro RV, et al. Sudden death in Williams syndrome: report of ten cases. J Pediatr. 129:926–931, 1996.
7. Brandenburg VM, Mertens PR, Block F, et al.: Rezidivierende hypokalzamische Tetanien, generalizierte Anfalle und gehaufte bronchopulmonale Infekte bei einem 18-jahrigen Patienten. Internist, 42:1035–1038, 2001.
8. Burn J, Goodship J. Congenital heart disease. In: Rimoin D, Connor J, Pyeritz R , eds. Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 767–828. 1996.
9. Buyse ML. Birth defects encyclopedia. Blackwell Scientific Publication, Inc. 1990.
10. Coldmuntz E. Congenital heart disease and the 22q11 deletion syndrome: an update. Deletion 22q11.2. The third international meeting, Rome Italy. June 7–8, 2002.
11. Committee on Genetics. Health supervision for children with Turner syndrome. American Academy of Pediatrics. Pediatrics. 1995; 96(6):1166–1173.
12. Elsheikh M, Dunger DB, Conway GS, Wass JA. Turner's syndrome in adulthood. Endocr Rev. 23(1):120–140; 2002.
13. Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ, Allran K, Sherman SL, Hassold TJ, Khoury MJ, Saker DM Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome Am J Med Genet. 80 213–217. 1998.
14. Di Gioia CRT, Ciallella C, d'Amati G, Parroni E, Nardone AM, Gallo P. Neonatal Williams syndrome presenting as an isolated supravalvular pulmonary stenosis. Arch Pathol Lab Med. 127:e367–e370, 2003.
15. Goldstein H, Nielsen KG. Rates and survival of individuals with trisomy 13 and trisomy 18. Clin Genet. 34:366–372. 1988,
16. Goodship J,Cross I, LiLing J, Wren C. A population study of chromosome 22q11 deletions in infancy. Arch Dis Child. 79:348–351. 1998.
17. Health care supervision for children with Williams syndrome. Pediatrics Vol. 107 No. 5 May 2001.
18. ISCN 1995. An international system for human cytogenetic nomenclature. F. Mitelman (ed). Karger S. Basel – 6–115. 1995.
19. National Institutes of Health. Incidence of phenotypes. Available at: http://turners.nichd.nih.gov/ClinFrTables.html. 2002.
20. Perez E, Sullivan KI. Chromosome 22q11.2 deletion syndrome (DiGeorge and velocardiofacial syndromes). Curr Opin Pediatr. 14:678–683. 2002.
21. Ryan AK, Goodship JA, Wilson DJ, Philip N et al. Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22q11 deletions: a European collaborative study. J Med Genet. 1997; 34:798–804
22. Rogers TG, Hagstrom JWC, Engle MA. Origin of both great vessels from the right ventricle associated with the trisomy 18 syndrome. Circulation. 32:802. 1965.
23. Root S, Carey JC. Survival in trisomy 18. Am J Med Genet. 49:170–174. 1994.
24. Rimoin D, Connor J, Pyeritz R , eds. Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 767–828. 1996.
25. Savendahl L, Davenport ML. Delayed diagnoses of Turner's syndrome: proposed guidelines for change. J Pediatr. 2000;137(4):455–459
26. Schinzel A. Autosomale Chromosomenaberrationen. Arch Genet (Zur) 52. 1 –204 (1979).
27. Schinzel A Cardiovascular defects associated with chromosomal aberrations and malformation syndromes. In Progress in Medical Genetics New Series Vol V Genetics of cardiovascular diseases. pp 303–379. WB Saunder Company. Philadelphia. 1983.
28. Schinzel A. Catalogue of unbalanced chromosome aberrations in man. Walter de Gruyter. Berlin – New York. 2001.
29. Spinner NB, Emanuel BS. Deletions and other structural abnormalities of the autosomes. In: Rimoin D, Connor J, Pyeritz R , eds. Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 999–1025. 1996.
30. Tennstedt C, Chaoui R, Kurner H, Dietel M. Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: results of a seven year necropsy study. Heart 82:34–39; 1999.
31. Tolmie LJ. Down syndrome and other autosomal trisomies. In: Rimoin D, Connor J, Pyeritz R , eds. Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 767–828. 1996.
32. Wu Y-Q, Sutton VR, Nickerson E, et al. Delineation of the common critical region in Williams syndrome and clinical correlation of growth, heart defects, ethnicity, and parental origin. Am J Med Genet. 78: 82–89, 1998.

Глава 8

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И БЕРЕМЕННОСТЬ

Распространенность ВПС среди беременных женщин составляет 0,15–0,2%, причем эта цифра постоянно растет во всем мире, в том числе и в Украине. Если соотношение приобретенных и врожденных пороков у беременных в развитых странах в 50–60-х гг. XX ст. составило 25–30:1, то в 70–80-х гг. оно достигало уже 1,5–3:1, а в 90-х — 1:1. В специализированном кардиологическом отделении для беременных Института педиатрии, акушерства и гинекологии АМН Украины в 1997 г. впервые число больных с ВПС превысило число женщин с приобретенными пороками, и с тех пор соотношение в пользу ВПС ежегодно увеличивается. В настоящее время ВПС составляют не менее 30% всех органических заболеваний сердца у беременных.

Согласно многолетним наблюдениям, наиболее часто среди ВПС у беременных встречается ДМПП (41%), реже ДМЖП (24%), стеноз легочной артерии (11,5%), стеноз устья аорты (6,5%), ОАП (6%), тетрада Фалло (5,3%), коарктация аорты (3%), другие пороки (2,7%). Среди последних наблюдались субаортальный стеноз, дефект аортолегочной перегородки, АВСД, аномалия Эбштейна, корригированная транспозиция магистральных сосудов, синдром Марфана, врожденные аномалии митрального клапана, аномалии коронарных артерий, различные сочетания пороков.

Приведенная выше структура ВПС у беременных достаточно постоянна, мало меняется с годами и в целом соответствует известному распределению ВПС среди взрослых. Однако помимо больных с неоперированными пороками, в кардиоакушерской клинике многочисленную группу составляют беременные, перенесшие хирургическую коррекцию различных ВПС. В течение последних 20 лет мы наблюдали более 1000 таких женщин (табл. 1). Отметим, что, во-первых, число их неуклонно растет, давно превышая число беременных с неоперированными пороками, во-вторых, структура существенно меняется. Так, в последние годы значительно возросло число беременных женщин, которые перенесли малоинвазивные рентгенэндоваскулярные вмешательства, появились больные после коррекции сложных ВПС, с имплантированными биологическими протезами клапанов, после так называемой гемодинамической коррекции. Напротив, в кардиоакушерской клинике практически нет женщин, перенесших паллиативные операции по поводу тетрады Фалло, значительно уменьшилось число больных после открытой легочной вальвулотомии, с искусственным механическим трехстворчатым клапаном и некоторые другие. Структура оперативных вмешательств, проведенных женщинам до наступления беременности, продолжает быстро и существенно изменяться, и нет сомнения, что в недалеком будущем будут рожать больные, перенесшие в неонатальном периоде анатомическую коррекцию транспозиции магистральных сосудов, больные с легочными кондуитами, после операции Ross и т.д.

Таблица 1. Оперированные ВПС у беременных (по данным Института педиатрии, акушерства и гинекологии АМН Украины, 1981–2000)

Вид операции	**Беременные, %**
Радикальная коррекция тетрады Фалло	22,4
Пластика или ушивание ДМПП	21,0
Закрытие артериального протока	18,7
Устранение коарктации аорты, в том числе рентгенэндоваскулярная дилатация	11,4 0,2
Пластика или ушивание ДМЖП	11,0
Легочная вальвулотомия или инфундибулэктомия, в том числе рентгенэндоваскулярная дилатация	5,9 0,9
Другие операции	9,6

Проблема ВПС и беременности сегодня является не только чрезвычайно актуальной и значимой, но и достаточно острой. Это обусловлено тем, что наиболее высокие цифры материнской летальности отмечаются именно при ВПС. Даже в странах с очень высоким уровнем развития медицины летальность беременных женщин, рожениц и родильниц составляет при синдроме Эйзенменгера 30–50%, цианотических ВПС — около 20%, аномалии Эбштейна — 16%, синдроме Марфана — 5,1%. При этом синдром Эйзенменгера остается патологией с самой высокой материнской смертностью не только среди всех сердечно-сосудистых заболеваний, но и вообще среди всех болезней, встречающихся у беременных женщин.

Беременность и роды, как правило, ухудшают течение ВПС, что проявляется нарастанием сердечной недостаточности (повышением функционального класса), появлением аритмий, усилением гипоксемии, иногда тромбоэмболическими осложнениями, инфекционным эндокардитом. С другой стороны, течение беременности, родов и послеродового периода при многих ВПС чаще осложняется невынашиванием, токсикозами, патологией родовой деятельности, гнойно-воспалительными заболеваниями.

Очень важным аспектом проблемы является влияние ВПС на плод. При большинстве «бледных» пороков дети внутриутробно развиваются нормально и шансы на рождение здорового потомства высоки. Вместе с тем при гипоксемии, а также при выраженной сердечной недостаточности (IIБ и III ст.) развиваются хроническая плацентарная недостаточность и гипоксия плода, нередко формируется задержка внутриутробного роста (гипотрофия). В связи с этим, а также в результате более высокой частоты преждевременных родов перинатальная смертность при таких ВПС значительно выше, чем общепопуляционная. Кроме того, у детей, рожденных матерями с ВПС, в 1,5–2 раза чаще наблюдаются врожденные аномалии развития, в том числе пороки сердца.

Возникают вопросы: с чем же связано изменение течения ВПС (и других сердечно-сосудистых заболеваний) во время беременности? Почему у больных с достаточно стойкой компенсацией, с вырабатывавшимися в течение многих лет механизмами адаптации при беременности нередко наступает ухудшение? Почему в других случаях больная, напротив, хорошо переносит беременность, а декомпенсация внезапно развивается во время родов или в послеродовом периоде?

В период беременности возникают весьма значительные фазные обратимые изменения гемодинамики и функции сердца (табл. 2), имеющие исключительно физиологический характер и направленные на обеспечение повышенного обмена и постоянно растущих потребностей плода. Появляется и в динамике беременности увеличивается третий, маточно-плацентарно-плодовый, круг кровообращения с очень низким сосудистым сопротивлением (фактически он функционирует подобно артериовенозному шунту), что приводит к снижению общего периферического сопротивления.

Кроме приведенных в табл. 2 изменений, значительное влияние на состояние кровообращения оказывают усиленное давление увеличенной в размерах матки на нижнюю полую вену и перераспределение кровотока. Первое возникает в поздние сроки беременности (начиная с 30 нед) при положении женщины лежа на спине, приводит к уменьшению венозного возврата к сердцу и может приобретать патологические проявления. В легких

Таблица 2. Гемодинамические изменения во время беременности и родов

Параметры	Беременность				Роды		Ранний послеродовой период
	I триместр	II триместр	III триместр	После 32 нед	Схватки	Межсхваточные интервалы	
ЧСС	↑	↑↑	↑↑↑	↑↑↑	Перемен.	↑	↓
САД	–	↓	–	– или ↑	↑	–	–
ДАД	↓	↓↓	–	– или ↑	↑	– или ↑	–
ОЦК	↑	↑↑	↑↑↑	↑↑	↑↑	↑	↓↓
МОС	↑	↑↑	↑↑↑	↑↑	↑↑↑	↑	↑↑↑
ОПСС	↓	↓↓	↓↓↓	↓↓	↓	–	↑ или –
Давление в ЛА	↓	↓	↑ или –	–	↑↑↑	–	↑

Примечание. ↑ – повышение, ↓ – снижение, (–) – отсутствие изменений или они незначительны. Здесь и далее: ЧСС – частота сердечных сокращений; САД – систолическое артериальное давление; ДАД – диастолическое артериальное давление; ОЦК – объем циркулирующей крови; МОС – минутный объем сердца; ОПСС – общее периферическое сосудистое сопротивление; ЛА – легочная артерия.

случаях клиническими проявлениями бывают ощущение нехватки воздуха, беспокойство, потемнение в глазах, шум в ушах, побледнение кожных покровов и слизистых оболочек, усиленная потливость, тахикардия. В наиболее тяжелых случаях могут иметь место значительная гипотензия и потеря сознания. Весь этот симптомокомплекс называют синдромом нижней полой вены. Наибольшее значение он приобретает во время родов.

Перераспределение крови состоит в увеличении кровоснабжения матки, почек, конечностей и кожи за счет уменьшения кровотока в других регионарных бассейнах.

Нормальной беременности присуще постепенное, по мере увеличения ее срока, увеличение ЧСС вплоть до постоянной синусовой тахикардии. Нередко без какой-либо сердечной патологии возникают предсердные или желудочковые экстрасистолы, а также суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия.

Обусловленные беременностью гемодинамические сдвиги в большинстве случаев оказывают негативное влияние на течение пороков сердца. Наиболее неблагоприятными факторами, способствующими декомпенсации, выступают увеличение объема циркулирующей крови и минутного объема сердца. Однако для разных по характеру сердечных пороков отдельные гемодинамические изменения могут иметь неодинаковое значение (табл. 3).

Родовой акт со свойственными ему быстрыми изменениями кровообращения, а также ранний послеродовой период обусловливают весьма большую нагрузку на сердце. Минутный объем сердца, который и в интервалах между схватками больше, чем в конце беременности, во время схваток значительно возрастает. Преимущественно это происходит за счет ударного объема. Что касается ЧСС, то в целом во время родового акта она увеличивается, но непосредственно при схватках может изменяться по-разному: возрастать, иметь двухфазный характер или зачастую уменьшаться (рефлекторно в ответ на повышение АД). В положении роженицы на боку минутный объем сердца в промежутках между схватками больше, чем в положении лежа на спине, а различия его величины, так же как и ЧСС, во время схваток и между ними значительно уменьшаются (могут даже отсутствовать). Повышается работа левого и правого желудочков, особенно во II периоде родов во время потуг (почти на 100%).

Объем циркулирующей крови в I и II периодах родов почти не увеличивается в сравнении с предродовым уровнем, а в раннем послеродовом периоде заметно снижается, притом в большей мере, чем это могло быть вызвано кровопотерей. Тем не менее в некоторых случаях (особенно при декомпенсации) сразу же после родов или несколько позднее объем циркулирующей крови не только не уменьшается, но даже увеличивается вследствие поступления в кровеносное русло большого количества внесосудистой жидкости.

Такая же ситуация может возникнуть сразу же после рождения ребенка (в том числе и во время кесарева сечения) в результате прекращения маточно-плацентарного кровотока и устранения обструкции нижней полой вены. Создаются условия для развития острой сердечной недостаточности, в частности отека легких.

Артериальное давление во время родов повышается, иногда значительно. Происходит это на фоне определенного снижения общего периферического сосудистого сопротивления, за счет перераспределения крови во время каждого сокращения матки. Поэтому наряду с повышением АД в верхней половине туловища происходит его снижение в нижней (бедренная артерия).

Таблица 3. Некоторые ВПС, кардиомиопатии и беременность: наиболее значимые гемодинамические сдвиги (по McAnulty и соавт., 1985, доп.)

Порок	**Изменения гемодинамики**
Пороки с гиперволемией малого круга	Увеличение МОС Увеличение ОЦК Снижение ЛСС
Синдром Эйзенменгера	Снижение ОПСС Обструкция нижней полой вены Кровопотеря во время родов
Коарктация аорты	Увеличение ОЦК Повышение пульсового давления Тенденция к гипертензии после 32 нед Обструкция нижней полой вены
Тетрада Фалло	Снижение ОПСС Обструкция нижней полой вены Кровопотеря во время родов
Стеноз легочной артерии	Снижение давления в ЛА Обструкция нижней полой вены Кровопотеря во время родов
Аортальный стеноз	Обструкция нижней полой вены Кровопотеря во время родов
Аневризма аорты	Повышение пульсового давления Увеличение ОЦК
Гипертрофическая кардиомиопатия, обструктивная форма	Снижение ОПСС Обструкция нижней полой вены Увеличение ЧСС
Дилатационная кардиомиопатия	Увеличение СВ Увеличение ОЦК

Примечание. Сокращения те же, что и в табл.2.

Во время схваток и потуг значительно повышается давление в легочной артерии.

Кроме сугубо гемодинамических сдвигов на течение пороков сердца при беременности в разные ее периоды влияют значительные изменения концентрации глюкокортикоидов, альдостерона, вазопрессина, простогландинов разных классов, тромбоксана А2, предсердного натрийуретического фактора и многих других гуморальных факторов. Большое значение, особенно при «синих» пороках, имеют обусловленный беременностью дефицит железа и так называемая физиологическая гемодилюция, что приводит к снижению концентрации гемоглобина.

Залогом успешного исхода беременности при любой патологии сердца является адекватная оценка степени риска. Эта оценка позволяет верно избрать тактику ведения больной, решить целый ряд принципиальных, важных в практическом отношении вопросов: допустимость вынашивания беременности, необходимость прерывания в позднем сроке, способ родоразрешения и т.д. В 1998 г. мы предложили новую систему определения риска беременности при заболеваниях сердца, отличающуюся от ранее описанных тем, что она основана не на диагнозах, а на симптомах или синдромах. Нозологический принцип заменен синдромологическим, что делает предлагаемую классификацию более универсальной. Приведем ее в несколько сокращенном варианте (табл. 4), исключив те признаки (симптомы, синдромы), которые не встречаются при ВПС.

Следует подчеркнуть, что отнесение порока сердца к числу таких, которые не повышают риск беременности (I степень), требует его соответствия всем перечисленным условиям. Для определения других категорий риска — II–IV степени — достаточно наличия одного из названных признаков (т.е. одного симптома или синдрома). В случае сочетания у одной больной нескольких синдромов (симптомов), определяющих принадлежность к разным категориям (например, ко II и IV), степень риска следует оценивать как высшую (т.е. IV).

Предложенная классификация предназначена для определения риска предстоящей беременности, т.е. наличие и качество клинических призна-

Таблица 4. Степени риска беременности для женщины с ВПС

Риск	**Признаки заболевания**	**Комментарии**
I. Не повышен	Сердечная недостаточность клинически отсутствует Функциональный класс I Нормальное давление в ЛА Гипертрофии и дилатации отделов сердца нет	Беременность не противопоказана, вероятность осложнений не превышает таковую в популяции. Роды — согласно акушерской ситуации
II. Умеренно повышен	Сердечная недостаточность I стадии Функциональный класс II Давление в ЛА повышено незначительно (>25 мм рт.ст., но $\leq$50 мм рт.ст.) Начальная или умеренная гипертрофия отдела (отделов) сердца	Небольшая дилатация отдела (отделов) сердца. Беременность допустима, хотя обусловливает определенный риск ухудшения состояния больной. В большинстве случаев возможно естественное родоразрешение, изредка возникает необходимость укорочения потужного периода
III. Высокий	Сердечная недостаточность IIА стадии Функциональный класс III Гемодинамически значимые нарушения ритма Легочная гипертензия (давление в ЛА > 50 мм рт.ст., но не превышает системное) Значительная гипертрофия, перегрузка отдела (отделов) сердца Большая дилатация отдела (отделов) сердца Коронарная патология (с синдромом стенокардии или без него) Обструкция выводного тракта желудочка Аневризма аорты Инфекционный эндокардит. Необходимость постоянной антикоагулянтной терапии	Риск беременности значительно повышен, течение ее сопровождается многими кардиологическими и акушерскими осложнениями. Беременность противопоказана и во всех случаях должна быть прервана до 12 нед. Вопрос о необходимости позднего прерывания, его способе и предшествующей подготовке решается в каждом случае индивидуально. Если характер порока допускает его хирургическое лечение, операция на сердце является альтернативой прерыванию беременности. Роды — плановое укорочение потужного периода или кесарево сечение (по показаниям)
IV. Крайне высокий	Сердечная недостаточность IIБ или III стадии Функциональный класс IV Легочная гипертензия крайней степени (давление в ЛА превышает системное) Цианоз Расслаивающая аневризма аорты	Высока вероятность материнской смертности. Показано прерывание беременности как в ранние, так и в поздние сроки. Роды — плановое выключение потуг или кесарево сечение (по показаниям)

ков должно оцениваться до наступления или в самом начале беременности (I триместр). В более поздние сроки многие из приведенных симптомов (синдромов) могут изменяться или прогрессировать, но в этом случае они уже не могут быть критерием отнесения к той или иной категории риска.

Остановимся на некоторых существенных особенностях отдельных ВПС при беременности.

Пороки с гиповолемией малого круга в случаях, когда они обусловливают риск не выше II степени, протекают во время беременности благоприятно. При наличии легочной гипертензии может прогрессировать сердечная недостаточность, особенно в период максимальной гемодинамической нагрузки (максимальной гиперволемии), т.е. с 26 до 32 нед. У больных с ДМЖП иногда развивается инфекционный эндокардит, с ОАП — подострый септический эндартериит. В раннем послеродовом периоде очень редко (при значительной кровопотере и резком снижении системного АД) может возникнуть реверсия шунта, что проявляется внезапным цианозом. Также в послеродовом периоде описаны парадоксальные системные тромбоэмболии.

Больные с тетрадой Фалло, как правило, очень плохо переносят беременность. Начиная уже с 16–20 нед нарастает цианоз, усиливается одышка, резко снижается переносимость физических нагрузок. Могут развиваться тромбоз мозговых сосудов, инфекционный эндокардит, различные нарушения сердечного ритма. Иногда во время беременности основным проявлением ухудшения состояния становятся повторные обмороки. Для больных с тетрадой Фалло характерно большое количество акушерских осложнений (самопроизвольные аборты, преждевременные роды, маловодие). Почти всегда развивается хроническая гипоксия плода, также высока частота задержки внутриутробного развития, очень редко встречающаяся при «бледных» ВПС или других, в том числе тяжелых, болезнях сердца. При тетраде Фалло бывают случаи антенатальной гибели плода, что также при других видах кардиопатий — казуистическая редкость. Резкие гемодинамические колебания во время родов и в раннем послеродовом периоде очень опасны и могут привести к потере сознания, возникновению острой правожелудочковой недостаточности, остановке сердца. Роды следует вести через естественные родовые пути, под эпидуральным обезболиванием и обязательно с выключением потуг во II периоде (акушерские щипцы).

При выраженном изолированном стенозе легочной артерии во время беременности могут развиваться правожелудочковая недостаточность, нередко нарушения сердечного ритма. Мы наблюдали появление у больной с резкой гипертрофией правого желудочка явления коронарной недостаточности.

Больные с резким стенозом устья аорты плохо переносят беременность. При физической нагрузке или нервно-эмоциональных напряжениях могут возникать обморочные состояния, которых у больной не было до беременности. Неблагоприятными прогностическими признаками служат появление в ранних сроках беременности мозговых явлений, болей стенокардического характера или одышки. В этих случаях возможна даже внезапная смерть, обусловленная асистолией или фибрилляцией желудочков. При неблагоприятном течении стеноза устья аорты во время беременности приходится решать вопрос о его хирургическом (эндоваскулярном) устранении. Во время родов показано выключение потуг, иногда при сочетании с акушерской патологией прибегают к кесареву сечению. Эпидуральная анестезия противопоказана.

Коарктация аорты имеет особое значение в кардиоакушерской клинике. Для этого порока характерно не столько нарастание сердечной недостаточности, сколько прогрессирование гипертензии, обусловленное присоединением позднего гестоза — преэклампсии. Причем гестоз развивается не только очень часто (по нашим данным, более чем в 60% случаев), но и рано (в сроки 28–32 нед), протекает тяжело, очень плохо поддается лечению. Другим характерным проявлением коарктации аорты у беременных является частая патология плода — гипоксия, гипотрофия, замедленное созревание сурфактантной системы легких. Родоразрешение — только путем кесарева сечения. Бывают случаи материнской смертности (до 1%), обусловленные чаще всего разрывом аорты, обычно при нераспознанном диагнозе.

Синдром Марфана обусловливает высокий риск беременности, в основном из-за возможности расслоения аневризмы аорты. Даже при отсутствии жалоб следует проводить ЭхоКГ-контроль в динамике, назначать щадящий режим и нередко β-блокаторы, которые снижают пульсовое давление и препятствуют дилатации аорты. Риск расслоения возрастает с увеличением срока беременности. Родоразрешение происходит путем кесарева сечения. При наличии клапанной недостаточности необходимо проводить профилактику инфекционного эндокардита.

У больных с аномалией Эбштейна во время беременности обычно наступает правосердечная недостаточность, значительно учащаются пароксизмы наджелудочковой тахикардии или появляются другие виды аритмий, обусловленные синдромом WPW. Иногда именно при беременности впервые появляется цианоз, что связано с право-левым сбросом крови через межпредсердный дефект вследствие снижения периферического сосудистого сопротивления, перегрузки правого желудочка и тахикардии. В этих случаях возможна также парадоксальная тромбоэмболия мозговых сосудов.

Женщины, перенесшие хирургическую коррекцию ВПС с хорошим эффектом, обычно вынашивают беременность и рожают благополучно. Показания к прерыванию беременности возникают лишь в случаях неудовлетворительного результата операции, что, по нашим наблюдениям за период с 1981 г. по настоящее время, встречается у 3,55% таких беременных. Помимо общих для всех сердечно-сосудистых заболеваний противопоказаний, отмеченных в табл. 4 (III и IV степени риска), специфическими противопоказаниями к вынашиванию беременности у больных после коррекции ВПС являются:

— значительное решунтирование межпредсердного или межжелудочкового дефекта;
— реканализация артериального протока;
— сохранение градиента на клапане легочной артерии более 60 мм рт. ст.;
— сохранение артериальной гипертензии (САД> 160 мм рт. ст.) после устранения коарктации аорты;
— остаточная высокая легочная гипертензия;
— другие тяжелые осложнения отдаленного послеоперационного периода;
— наличие искусственного механического трехстворчатого клапана;
— состояние после паллиативных операций по поводу тетрады Фалло.

В случаях, когда больные, несмотря на рекомендации врачей или обратившись к ним в поздние сроки, вынашивают беременность, каждое из вышеперечисленных состояний должно рассматриваться как показание к укорочению потужного периода родов.

Хирургическое лечение является единственным эффективным и радикальным методом лечения ВПС не только до наступления беременности, но и непосредственно во время беременности. В прежние годы относительно широко оперировали лишь ОАП, поскольку вмешательства, требующие искусственного кровообращения, считались во время беременности категорически противопоказанными. Вместе с тем единичные сообщения о случаях протезирования клапанов сердца, закрытии септальных дефектов периодически появлялись в литературе уже с 60-х годов. В последние два десятилетия XX в. операции с искусственным кровообращением во время беременности стали применять значительно шире и в плановом порядке. В Украине и сегодня открытые кардиохирургические вмешательства у беременных проводят исключительно редко.

Следует отметить, что любая операция на сердце, выполняемая при беременности, остается вынужденной мерой, поскольку риск ее все-таки несколько выше, чем вне беременности. Это связано с тем, что беременность предрасполагает к таким осложнениям раннего послеоперационного периода, как сердечная недостаточность, аритмии, анемия, септические процессы. Кроме того, возможно самопроизвольное прерывание беременности, особенно при наличии угрозы прерывания до операции, при привычном невынашивании, тяжелом состоянии больной. Тем не менее госпитальная послеоперационная летальность и отдаленные результаты практически не отличаются.

Серьезный импульс к расширению показаний к лечению ВПС во время беременности дало внедрение новых малоинвазивных рентгенэндоваскулярных технологий, ставших альтернативой традиционным торакотомическим операциям устранения клапанных стенозов, а позднее и порочных сообщений между большим и малым кругом. В мире уже накоплен достаточный опыт таких операций. Единственным негативным фактором эндоваскулярных методик у беременных является необходимость рентгенологического контроля и в связи с этим вероятность внутриутробного облучения плода. Избежать этого позволяет тщательное экранирование брюшной полости и/или введение зонда через плечевую артерию (вену), хотя это и создает некоторые технические сложности.

Показаниями к эндоваскулярным вмешательствам во время беременности являются:

— выраженный стеноз легочной артерии с систолическим градиентом более 60 мм рт.ст.;
— коарктация аорты;
— резкий стеноз устья аорты с прогрессированием клинических проявлений (учащение синкопальных состояний, усиление одышки, появление или усиление болей в области сердца).

Оптимальным сроком для любого кардиохирургического вмешательства является период от 16 до 26 нед беременности. Обязательно проведение профилактики самопроизвольного прерывания беременности в до- и послеоперационный периоды. При наличии хорошего эффекта операции, проведенной в оптимальные сроки, родоразрешение может быть проведено консервативно. Нет сомнения в том, что кардиохирургическое лечение ВПС у беременных перспективно и показания к нему будут расширяться.

Литература

1. Елисеев О.М., Шехтман М.М. Беременность. Диагностика и лечение болезней сердца, сосудов и почек. – Ростов-на-Дону: Феникс, 1997.– 639 с.
2. Медведь В.И. Экстрагенитальная патология беременных: попытка количественной оценки значимости//Вісн. Асоціації акушерів-гінекологів України.– 1999.– №2.– С. 45-50.
3. Медведь В.И. Хирургическое лечение болезней сердца во время беременности // Междунар. мед. журн.– 1998.– №4.– С. 16-19.
4. Медведь В.И., Гутман Л.Б., Дашкевич В.Е., Исламова Е.В., Мокрик Г.А. Врожденные пороки сердца и беременность: течение, тактика ведения, исходы // VI наук. конф. серцево-судинних хірургів України: Зб. наук. праць.– К., 1998.– С. 254–258.
5. Медведь В.И. Риск беременности при заболеваниях сердца. Новая классификация // Вестн. Рос. ассоциации акушеров-гинекологов.— 1999.– №4.– С. 75–80.
6. Медведь В.І. Хвороби серця у вагітних: кардіологічна та акушерська тактика // Лікування та діагностика.– 1998.– №1.– С. 56–61.
7. Медведь В.И. Легочная гипертензия и беременность//Вісн. Асоціації акушерів-гінекологів України.– 2000.– №1.– С. 17–23.
8. Паничкин Ю.В., Медведь В.И., Исламова Е.В. Первый опыт эндоваскулярных кардиохирургических вмешательств по поводу врожденных пороков сердца у беременных // Укр. кардіол. журн.– 2001.– №5.– С. 84–87.
9. Heart disease in pregnancy/Ed. by C.M.Oakley.– London, 1996.– 464 p.
10. Siu S.C., Sermer M., Harrison D.A. et al. Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease// Circulation.– 1997.– №9.– P. 2789–2794.

Глава 9

РОЛЬ ПРОСТОГЛАНДИНА Е$_1$ В ХИРУРГИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Алпростадил (простогландин Е$_1$, ПГЕ$_1$) — один из представителей групы природных жирных кислот, обладающих широким спектром фармакологического действия. Наиболее значимыми эффектами этого вещества являются вазодилатация, антиагрегантное действие, стимулирующее влияние на гладкую мускулатуру кишечника и мочевого пузыря. Гладкомышечные клетки артериального протока особенно чувствительны к воздействию алпростадила. Это вещество является ключевым препаратом для поддержания персистирования ОАП при дуктусзависимом легочном и системном кровотоке до момента проведения полностью или частично корригирующей операции у новорожденных.

Считается, что повторное открытие протока с помощью ПГЕ$_1$ является возможным, если еще не началась его морфологическая перестройка: в среднем до 8-го дня жизни у доношенных новорождённых и несколько дольше — у недоношенных (5, 6, 7).

ПГЕ$_1$ продуцируется почти всеми клетками организма. Он оказывает сильное спазмолитическое (сосудорасширяющее) воздействие на кровеносные сосуды, тормозит агрегацию тромбоцитов и стимулирует расслабление гладкомышечных волокон.

Впервые ПГЕ$_1$ был внедрен Elliot в 1975 г. (4, 6). Введение ПГЕ$_1$ препятствует закрытию артериального протока или способствует его открытию, если инфузия препарата проводится на этапе его функционального закрытия. Эффективная реканализация возможна до окончания 1-й недели жизни новорожденного. Позже наступает значительное снижение чувствительности мышечной оболочки протока к простогландинам, обусловленное атрофией рецепторов простогландина (7).

Если инфузия ПГЕ$_1$ начинается после полного анатомического закрытия протока, она не приносит положительных результатов. Открытие протока происходит только при постоянной длительной инфузии ПГЕ$_1$, при прерывании терапии на 1–2 ч начинается повторное закрытие протока. ПГЕ$_1$ вводят внутривенно капельно. Его инфузия должна быть непрерывной, так как препарат быстро метаболизируется. Более 2/3 циркулирующего ПГЕ$_1$ метаболизируется во время прохождения крови через легкие, а метаболиты выделяются почками в течение 24 ч. Рекомендованная доза ПГЕ$_1$ — 0,01–0,1 мкг/кг/мин (согласно рекомендациям других авторов, до 0,2 мкг/кг/мин). В клинической практике инфузия 0,01–0,02 мкг/кг/мин обычно обеспечивает должный уровень проходимости протока (1, 2, 3, 6, 8, 10).

Следует отметить, что своевременное начало фармакотерапии позволяет избежать применения высоких доз и уменьшить вероятность развития побочных реакций. Так, часто после введения ПГЕ$_1$ возникают апноэ, гипертермия, гиперемия лица, тахикардия, редко — мышечная дрожь, гипотензия, судороги, диарея.

Вероятность возникновения апноэ при использовании больших доз ПГЕ$_1$ может потребовать проведения вспомогательного дыхания. Чаще всего достаточно кратковременной вентиляции мешком Амбу. Очень редко возникает необходимость в интубации и проведении аппаратной вентиляции. Появление побочных реакций не является абсолютным противопоказанием для продолжения инфузии препарата. Часто достаточно уменьшить дозу препарата или сделать перерыв (в течение нескольких часов) в его введении. После снижения степени проявления или прекращения побочных реакций инфузию препарата продолжают. Во время инфузии ПГЕ$_1$, показан полный мониторинг всех жизненно важных функций новорожденного.

Увеличение оксигенации крови после введения препарата новорожденным со сниженным кровотоком обратно пропорционально степени исходного содержания кислорода в крови. Так, при низком его содержании (менее 40 торр) ответная реакция бывает обычно значительной, а при высоком исходном содержании кислорода в крови (более 40 торр) значительного повышения оксигенации после назначения препарата не происходит. Применение алпростадила у новорожденных со сниженным легочным кровотоком требует мониторинга степени оксигенации крови. У пациентов, получающих препарат в связи со снижением системного кровотока, контроль может быть осуществлен по уровню системного АД и показателям pH крови.

Лечение алпростадилом необходимо проводить методом непрерывной инфузии в связи с быстрым метаболизированием препарата. Более 80% циркулирующего алпростадила разрушается преимущественно путем бета- и омега-окисления за один пассаж через систему легочных сосудов. Метаболиты этого вещества практически полностью выделяются почками в течение 24 ч после назначения.

Предпочтительным способом введения алпростадила является постоянная инфузия через одну из крупных вен. Другим способом препарат может быть введен непосредственно в устье артериального протока через пупочный артериальный катетер. Оба способа введения могут обеспечивать повышение оксигенации крови. Инфузию обычно начинают с дозы 0,05–0,1 мкг/кг/мин. Крайне редко эффективной может быть и более низкая начальная доза. Наиболее часто препарат вводят со скоростю 0,1 мкг/кг/мин. После получения подтверждения эффективности (увеличение оксигенации крови при сниженном кровотоке в малом круге кровообращения или при повышении системного давления у пациентов со сниженным кровотоком в большом круге) скорость инфузии уменьшают до возможно более низкой, обеспечивающей желаемый эффект. В том случае, когда начальная скорость введения препарата 0,1 мкг/кг/мин не обеспечивает нужного действия, она может быть очень осторожно повышена до уровня 0,4 мкг/кг/мин. В большинстве случаев дальнейшее повышение не обеспечивает усиления эффекта препарата.

Рекомендации по разведению. Препарат очень нестабилен. Приготовление свежего раствора алпростадила для инфузии следует осуществлять каждые 24 ч. Если раствор препарата хранится дольше 24 ч, его использовать нельзя. Для упрощения получения низкой рабочей концентрации алпростадил вводят с помощью шприца-насоса или капельным методом с использованием микродозатора. Расчет дозы для ребенка массой 3 кг производят по формуле (при средней дозе 0,1 мкг/кг/мин):

0,1 мкг • 3 кг • 60 мин = 18 мкг/ч.

В 1 ампуле алпростана (фирма «Лечива», Чехия) содержится 100 мкг алпростадила. Следовательно, при дозе 0,1 мкг/кг/мин инфузия будет осуществлена в течение 5,5 ч.

Содержимое ампулы разводят в 20–50 мл изотонического раствора натрия хлорида и скорость насоса устанавливают таким образом, чтобы опорожнить шприц в течение указанного времени. При уменьшении дозы до 0,05 мкг/кг/мин скорость введения уменьшают в 2 раза и т.д. При капельном введении расчитывают количество капель в 1 мин (табл. 1).

Меры предосторожности. Важно осуществлять постоянный контроль АД крови через катетер пупочной артерии, аускультативно или датчиком Допплер-системы. При значительном снижении АД необходимо немедленно уменьшить скорость ввдения препарата. Рекомендуется, по возможности, сократать период инфузии и дозу алпростадила. Риск длительного введения препарата больному с тяжелым пороком сердца должен быть соотнесен с ожидаемым положительным эффектом.

Не следует назначать алпростадил новорожденным с острым респираторным дистресс-синдромом (болезнью гиалиновых мембран). Необходимо дифференцировать этот синдром от цианотических пороков сердца. В тех случаях, когда быстрая диагностика этих состояний затруднена, можно ориентироваться по степени цианоза (pO_2 ниже 40 тор) и рентгенологическим признакам снижения легочного кровотока. $ПГЕ_1$ обладает выраженны-

Таблица 1. Расчет объемной скорости при капельном введении алпростадина

Скорость инфузии, мл/ч	Число капель в 1 мин	Временной интервал между каплями, с
5	1,66	36
10	3,33	18
15	5	12
20	6,66	9
25	8,33	7,20
30	10	6
40	13,33	4,50
50	16,66	3,60
60	20	3
80	26,66	2,25
100	33,33	1,80
125	41,66	1,44
150	50	1,20
200	66,66	0,99
250	83,33	0,72

ми антиагрегантными свойствами, поэтому его с особой осторожностью необходимо применять у новорожденных, имеющих тенденцию к кровотечению. Это следует иметь в виду перед предстоящей операцией.

Побочные реакции. Апноэ может развиться у 10–12% новорожденных. Наиболее часто оно встречается при «синих» пороках , особенно у новорожденных с массой тела при рождении менее 2,0 кг. Обычно апноэ развивается в 1-й час инфузии препарата, что заставляет применять алпростадил лишь в условиях, позволяющих осуществлятть экстренную искусственную вентиляцию легких. Применение ПГЕ$_1$ оказывает ослабляющее влияние на структуру стенки артериального протока, что повышает риск последующего разрыва сосуда. Возможно также уменьшение мышечного слоя легочной артерии, возникающее вследствие длительного применения препарата, что может затруднить последующую хирургическую коррекцию порока.

Алпростадил при длительном применении вызывает кортикальную пролиферацию трубчатых костей у новорожденных. Эти изменения подвергаются регрессии после отмены препарата.

Наиболее частые побочные реакции служат проявлениями основного фармакологического действия препарата. Преходящая пирексия наблюдалась у 13,8% больных, апноэ — у 11,5%, брадикардия — у 6,7%, судорожные припадки — у 4,1%, тахикардия — у 2,8%, гипотония — у 3,9% и диарея — у 2,6% пациентов.

Не отмечено каких-либо нежелательных взаимодействий между алпростадилом и препаратами, наиболее часто применяющимися при лечении пороков сердца.

Передозировка проявляется возникновением апноэ, брадикардии, гипертермии, гипотонии, гиперемии кожи. При появлении апноэ и брадикардии необходимо временно прекратить введение алпростадила и провести симптоматическую терапию. Возобновление введения препарата следует начинать с дозы не выше 0,05 мкг/кг/мин.

Развитие гипертермии или гипотонии требует лишь уменьшения скорости введения алпростадила. Гиперемия кожи свидетельствует обычно о неправильном положении катетера при внутривенном введении (в такой ситуации необходимо переместить катетер непосредственно в устье артериального протока).

Часть вторая

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Глава 10

ОБЩЕКЛИНИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ

ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ЗДОРОВЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Для новорожденных характерно преобладание правого желудочка, утолщение его стенки и повышение ЛСС, обусловленное утолщением гладкомышечного медиального слоя стенки легочных артериол. Он постепенно становится тоньше, и к 6–8-недельному возрасту структура легочных артериол приближается к таковой у взрослых.

Постнатальные изменения гемодинамики связаны главным образом с этой нормальной эволюцией. Постепенно снижаются ЛСС и масса правого желудочка. У недоношенных детей преобладание правого желудочка выражено меньше, а ЛСС ниже, чем у родившихся в срок. Ниже приводим нормальные и патологические признаки, которые обнаруживаются при исследовании сердечно-сосудистой системы новорожденных.

Физикальные исследования

Нормальные физические показатели

1. Частота сердечных сокращений больше у новорожденных, чем у детей старшего возраста и взрослых. Обычно ЧСС более 100 уд/мин и варьирует от 70 до 180 уд/мин.
2. Различная степень акроцианоза является скорее правилом, чем исключением.
3. Обычно снижено насыщение артериальной крови кислородом до pO_2 60 мм рт. ст. Это связано либо с внутрилегочным шунтированием через еще не раскрывшиеся сегменты легких, либо с право-левым шунтом через открытое овальное окно.
4. Относительная перегрузка правого желудочка на ЭКГ.
5. Второй тон не расщеплен в первые дни жизни.
6. Иногда слышен щелчок выброса (признак легочной гипертензии).
7. У новорожденного может быть слышен функциональный систолический шум, генерируемый выбросом крови в легочную артерию. Шум иррадиирует во все стороны и в спину.
8. Периферический пульс хорошо пальпируется на всех конечностях практически у всех здоровых младенцев.

Недоношенные дети имеют дополнительные особенности, о которых врачи должны помнить при исследовании.

1. Шум легочного кровотока более громкий, чем у доношенных детей, из-за более тонкой грудной стенки.
2. У недоношенных детей ОАП встречается чаще.
3. Периферический пульс более напряженный из-за невыраженной подкожной клетчатки. Важно иметь представление о нормальном пульсе у недоношенных детей.

Аномальные физические показатели

Аномальные признаки могут свидетельствовать о наличии сердечной патологии. Необходимы повторные осмотры, так как физические находки быстро изменяются во времени как у здоровых, так и у больных детей.

1. Цианоз, особенно если он не исчезает при ингаляции кислорода, является признаком порока сердца.
2. Ослабление или отсутствие периферического пульса на нижних конечностях свидетельствует в пользу коарктации аорты. Слабый пульс является одним из признаков синдрома гипоплазии левых отделов сердца или циркуляторного шока. Напряженный и высокий пульс характерен для пороков, сопровождающихся утечкой крови из аорты, таких, как ОАП или ОАС.
3. Тахипноэ более 60 в минуту, с втяжением межреберных промежутков или без него, может быть признаком порока сердца.
4. Гепатомегалия является признаком пороков

сердца. Срединное расположение печени может указывать на синдром асплении или полисплении.

5. Сердечные шумы являются признаком ВПС, однако функциональные шумы более часты, чем патологические.
6. Признаком сердечной патологии являются также нарушения ритма и ЧСС.

Измерение артериального давления (АД)

Измерение АД у новорожденных особенно важно при подозрении на коарктацию аорты, гипер- или гипотензию. Следует отдавать предпочтение электронным методам, так как аускультативный метод в этом возрасте затруднителен.

Непрямые методы

Опубликованные нормы АД у новорожденных получены при использовании в основном допплер-ультразвукового или осциллометрического методов (табл. 1). Манжетка при этом должна быть примерно в 2 раза уже окружности конечности, точность измерения осциллометрическим методом у недоношенных детей сомнительна. Ориентиром могут служить данные, приведенные в табл. 2.

Таблица 1. Нормативы АД у новорожденных

Метод исследования	**АД, мм рт.ст.**	
	< 6 дней	**4–6 нед**
Допплер-ультразвуковой	76±10 Без диастолического	96±11 Без диастолического
Осцилло-метрический	65±8 / 41±6 Среднее АД 50±7	92±8 / 59±7 Среднее АД 72±9

Таблица 2. Среднестатистические данные АД, измеренные осциллометрическим методом у новорожденных с массой тела < 1500 г, мм рт. ст.

АД	**Возраст**			
	1 день	**4 дня**	**3 нед**	**4 нед**
Систолическое	68	78	76	78
Диастолическое	44	53	48	49
Среднее	58	65	60	65

Прямое измерение АД

Инвазивный характер внутриартериального измерения АД ограничивает его доступность. Этот метод широко применяется только в отделениях реанимации и особенно ценен в первые дни жизни у недоношенных детей (табл. 3).

Таблица 3. Среднестатистические данные прямого измерения АД в первые 24 ч жизни, мм рт. ст.

АД	**Масса при рождении, г**			
	1000	**2000**	**3000**	**4000**
Систолическое	49 (39–59)	54 (42–65)	61 (49–72)	69 (58–81)
Диастолическое	26 (16–36)	31 (22–41)	38 (27–47)	41 (31–50)
Среднее	35 (25–44)	41 (31–50)	48 (37–55)	52 (42–61)

Электрокардиография

Для **нормальной** ЭКГ новорожденных характерны:

1. Синусовая тахикардия с частотой до 180 уд/мин.
2. Отклонение *QRS*-оси вправо в среднем на + 125^0, максимально на +180^0.
3. Относительно низкий вольтаж комплекса *QRS* и волны *T*.
4. Преобладание высоких волн в правых отведениях (V4R, V1 и V2).
5. У 10% детей встречаются *q*-волны в отведении V1.
6. У недоношенных детей, а также у родившихся в срок нередко встречаются доброкачественные аритмии. Частота сердечных сокращений варьирует от 70 до 210 уд/мин. Ритм AV-соединения отмечается у 18—70% младенцев, преждевременное сокращение предсердий — у 30—35%, желудочков — у 6—17%, AV-блокада I—II степени — у 4—6%. Особенно часто встречаются внезапная синусовая брадикардия или синусовая пауза.

Патологические изменения ЭКГ обычно включают отклонения *P*- и *QRS*-оси, гипертрофию желудочков и предсердий, нарушения проводящей системы, аритмии. Вследствие широких вариаций нормальных показателей у многих новорожденных с выраженными ВПС ЭКГ может быть нормальной для данного возраста.

Электрическая ось

1. Отклонение оси вправо (+90...–180^0) может свидетельствовать в пользу предсердного situs inversus, синдрома асплении или неправильно размещенных электродов ЭКГ.

2. Верхняя *P*-ось (отклонение оси влево) может быть признаком эктопического предсердного ритма или синдрома полиспления.

QRS-ось

Ось *QRS*, ориентированная кверху между 0 и -150^0 (передний верхний гемиблок), указывает на возможность атриовентрикулярного дефекта.

ДИАГНОСТИКА ВПС

Еще недавно диагноз ВПС у новорожденного, достаточный для принятия адекватных решений, мог поставить лишь проницательный клиницист. Даже в эру современных диагностических технологий стетоскоп клинициста касается грудной клетки ребенка раньше датчика эхокардиографиста и физикальные методы исследования не утратили своей роли. Более того, именно клиницист играет решающую роль в формулировании дифференциального диагноза и оптимальной тактики лечения. Раннее распознавание, срочный неинвазивный диагноз и стабилизация состояния ребенка с помощью решительных терапевтических действий являются залогом снижения летальности как на дохирургическом, так и на периоперационном этапах.

Развитие и уточнение диагноза проходит несколько логических стадий. С этой точки зрения удобно разделить пороки на 3 клинико-гемодинамические группы, отличающиеся по внешним признакам (табл. 4):

1. Пороки, ведущим проявлением которых является цианоз (тетрада Фалло, атрезия легочной артерии, атрезия трехстворчатого клапана).
2. «Белые» пороки с сердечной недостаточностью (сообщения на уровнях предсердий, желудочков и магистральных артерий, стеноз и коарктация аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца).
3. Пороки, при которых сердечная недостаточность сочетается с цианозом: ТМА, единственный желудочек сердца (ЕЖС), ТАДЛВ, аномалия Эбштейна.

Это деление позволяет сузить круг предполагаемых диагнозов, хотя одни и те же пороки могут оказаться в различных группах в зависимости от степени обструкции выводного тракта правого желудочка и объема легочного кровотока.

Материнский анамнез

Материнский анамнез очень важен для диагностики ВПС. Материнскими факторами риска являются: ВПС, кардиальные тератогенные воздействия (карбонат лития, амфетамины, алкоголь, противосудорожные препараты — вальпроевая кислота, карбамазепин, триметадион), метаболические нарушения у матери (сахарный диабет, фенилкетонурия), инфекция (краснуха, цитомегаловирус, вирус коксаки В), коллагенозы, много- и маловодие. Семейными факторами риска являются: ВПС и генетические синдромы (Нунан, tuberous sclerosis, Марфана, Хольт–Орама, Ди Джорджа, гипертрофическая кардиомиопатия).

ВПС матери увеличивает вероятность развития порока сердца ребенка с 1% в общей популяции до 15%. Среди медикаментозных средств амфетамины повышают вероятность образования ДМЖП, ОАП, ДМПП и ТМА. Противосудорожные средства могут стать причиной стеноза легочной артерии (СЛА), стеноза аорты (СА), коарктации аорты (КА), ОАП. С приемом триметадиона связывают ТМА, тетраду Фалло (ТФ) и синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС), с прогестероном-эстрогеном — ДМЖП, ТФ, ТМА. При фетальном алкогольном синдроме частыми пороками являются ДМЖП, ОАП, ДМПП, тетрада Фалло. Тератогенный эффект курения табака не отмечен, однако очевидна задержка роста плода. У беременных, страдающих сахарным диабетом, часты случаи рождения детей с кардиомиопатией, ТМА, ДМЖП, ОАП. Материнский люпус эритематозус и болезни соединительной ткани ассоциируются с большой частотой AV-блокады у ребенка. Перенесенная матерью в I триместре беременности краснуха, как правило, осложняется полиорганными

Таблица 4. Клинико-гемодинамические синдромы

Синдром	Гемодинамика	Порок
Гипоксемический	Право-левый сброс	ТФ, АЛА, ЕЖС+СЛА, АТК+СЛА
Застойная сердечная недостаточность	Лево-правый сброс, легочная гипертензия, стенозы магистральных сосудов	ОАП, ДМЖП, АВСД, СА, КА, СГЛОС
Застойная сердечная недостаточность + гипоксемия	Перекрестный сброс	ТМА, ОАС, ЕЖС+ЛГ, АТК+ЛГ, СГЛОС, ТАДЛВ, аномалия Эбштейна

аномалиями плода, включая ВПС. Инфекции, вызванные цитомегаловирусом, вирусом герпеса и вирусом коксаки В, являются тератогенными, если они имели место в ранней беременности, в более позднем сроке они могут быть причиной миокардита.

Послеродовой анамнез

Прибавка в массе тела и общее развитие могут задерживаться при застойной сердечной недостаточности или цианозе. Отставание роста выражено меньше. Недоедание во время кормления должно привлечь внимание врача как ранний признак ВПС, особенно если оно обусловлено быстрым утомлением и одышкой.

Масса плода при рождении дает полезную информацию. Если она мала для данного гестационного возраста, это может указывать на наличие внутриутробной инфекции. Типичным примером является синдром краснухи. У новорожденных с большой массой, родившихся от матерей, страдающих сахарным диабетом, повышена частота ВПС. Младенцы с ТМА часто имеют массу выше средней, хотя этот признак малоценен из-за очевидного цианоза.

Фетальная эхокардиография

Благодаря увеличению количества ультразвуковых исследований в акушерстве обычным становится рождение младенцев с пренатальным заключением о возможном ВПС. Фетальную эхокардиографию рекомендуют проводить на 18–22-й неделе беременности, хотя подозрение о ВПС может возникнуть уже на 12–16-й неделе. Показания к проведению эхокардиографии определяет акушер после общего ультразвукового исследования при наличии у плода экстракардиальных аномалий (патологического кариотипа, трисомии, синдрома Тернера и др.), аритмий, при малом плоде для данного гестационного возраста, неиммунной водянке плода, двухсосудистой пуповине. Выраженная сердечная патология обнаруживается при четырехкамерном скрининге в 40% случаев, при патологическом кариотипе — в 25%, аритмиях плода — в 10%, диабете у матери — в 5%, семейном анамнезе, наркотической или алкогольной зависимости матери — в 1% случаев.

Большинство сложных врожденных аномалий сердца могут быть точно диагностированы с помощью фетальной эхокардиографии, но некоторые пороки типа коарктации аорты, небольшого межжелудочкового и межпредсердного дефекта перегородки, полного аномального дренажа легочных вен, умеренного аортального или легочного стеноза могут быть не выявлены. Нозологическая форма сложного порока хорошо идентифицируется эхокардиографией плода, но полное анатомическое описание требует проведения послеродовой эхокардиографии. Постоянные или перемежающиеся тахи- или брадиаритмии плода могут быть обнаружены при стандартных акушерских ультразвуковых исследованиях. Если обнаружена аритмия плода, следует провести углубленное эхокардиографическое исследование, чтобы выявить связанную с ней структурную патологию сердца и конкретизировать аритмию.

Медицинская тактика при пренатально диагностированных ВПС обычно достаточно консервативна и в основном заключается в направлении матери на роды в высокоспециализированные центры и в лекарственной терапии тахиаритмий. При аномалиях, отличающихся критическим послеродовым течением, может рассматриваться вопрос о прерывании беременности. К ним относятся пороки с дуктусзависимым системным кровотоком (СГЛОС, прерыв дуги аорты, коарктация аорты, выраженный аортальный стеноз) или с зависимым легочным кровотоком (критический стеноз или атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, тетрада Фалло с легочной атрезией, атрезия трехстворчатого клапана и аномалия Эбштейна), а также пороки, которые требуют неотложного вмешательства для улучшения внутрисердечного смешивания (ТМА) или экстренной полной коррекции (обструктивный ТАДЛВ). Однако если нет неиммунной водянки плода и известно, что роды произойдут вблизи квалифицированного кардиохирургического центра или будет обеспечена экстренная доставка новорожденного в центр при условии выполнения известных протоколов ведения, предпочтительны спонтанные роды в срок. Прерывание беременности для выполнения более раннего вмешательства нецелесообразно из-за совместимости большинства пороков с условиями внутриутробного кровообращения. С другой стороны, доношенных младенцев легче выхаживать, учитывая зрелость органов; они имеют накопленные в течение последнего триместра беременности пищевые резервы, которых нет у недоношенных. У недоношенных детей также более вероятны электролитные нарушения, развитие респираторного дистресс-синдрома, некротического энтероколита и желудочных кровотечений.

Послеродовой диагноз

После родов подозрение на наличие у ребенка ВПС должно возникнуть у врачей уже в роддоме. Все многообразие анатомических форм ВПС манифестируется всего несколькими признаками — *цианозом, застойной сердечной недостаточностью или шоком, сердечными шумами (слышны только у 10% детей в первые недели жизни), необычной конфигурацией и увеличением размеров сердечной тени, наличием левограммы у новорожденных или сохраняющейся гипертрофией правого желудочка на ЭКГ, отсутствием пульса на бедренных артериях, нарушениями ритма.*

Первичное обследование новорожденных с предполагаемым ВПС заключается в сборе подробного анамнеза, физикальном исследовании с измерением АД на четырех конечностях, выполнении рентгенографии грудной клетки, электрокардиографии и фонокардиографии, гипероксического теста и эхокардиографии.

Физикальное исследование

Физикальное исследование лучше проводить в наиболее комфортабельных, не беспокоящих ребенка условиях. Детей можно обследовать на руках у родителей или на столиках с подогревом, оборудованных инфракрасными нагревателями. Руки врача, его стетоскоп должны быть теплыми, чтобы не вызвать плача, который затруднит обследование.

Для анестезиолога ряд данных физикального обследования представляет особый интерес. В первую очередь это связанные с сопутствующими врожденными синдромами аномалии развития лицевого черепа и верхних дыхательных путей (недоразвитие нижней челюсти, узкое небо, большой язык, увеличенные миндалины, суженные носовые ходы и т.п.). Так, при синдроме Робена интубация может представлять большие трудности, поэтому следует предусмотреть возможность трахеостомии и при необходимости обеспечить выполнение этой операции. При синдроме Дауна, кроме повышенной чувствительности к антихолинэстеразным препаратам, проблему для анестезиолога представляют большой язык, слабые мышцы глотки и опасность дислокации шейных позвонков.

Артериальное давление должно быть измерено на всех четырех конечностях. Систолическое давление на руках, превышающее таковое на ногах более чем на 10 мм рт. ст., указывает на возможность коарктации аорты. Наличие градиента давления между правой и левой рукой является признаком коарктации, гипоплазии или перерыва дуги аорты. Однако систолический градиент АД не будет определяться у новорожденного с сопутствующим ОАП при сбросе крови справа налево, т.е. из правого желудочка в нисходящую аорту. Поэтому отсутствие систолического градиента давления полностью не исключает сужения или другой патологии дуги.

Сердечные шумы

Функциональные сердечные шумы

У новорожденных, так же как и у детей других возрастных групп, не все шумы являются патологическими. Более чем у 50% детей отмечается систолический шум в 1-й недели жизни.

У недоношенных детей шум отмечается чаще, чем у новорожденных, родившихся в срок. Причинами функциональных шумов являются:

- шум легочного кровотока;
- преходящий систолический шум ОАП;
- преходящий систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана;
- вибрационный функциональный систолический шум.

Шум легочного кровотока является наиболее типичным. Он слышен во II межреберье слева от грудины и распространяется в обе стороны, в подмышечную область и на спину. Этот шум мягкий, небольшой интенсивности. ЭКГ и рентгенограмма — без отклонений от нормы. Шум слышен в течение недель или месяцев и обычно исчезает к 6-месячному возрасту.

Преходящий систолический шум ОАП слышен во II межреберье слева от грудины и в надключичной области в 1-й день после рождения и вскоре исчезает. Обычно это систолический шум, усиливающийся ко II тону.

Преходящий систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана малоотличим от шума ДМЖП. Эпицентр шума находится снизу слева от грудины и исчезает через 1 или 2 дня при снижении ЛСС. Этот шум чаще наблюдается у младенцев, у которых имеет место дистресс-синдром или неонатальная асфиксия, поскольку у них дольше сохраняется высокое ЛСС.

Вибрационный функциональный шум в средней части систолы напоминает звук натянутой струны, писк или жужжание. Обычно он низкочастотный, лучше выслушивается в положении лежа снизу слева от грудины или на верхушке. Интенсивность шума усиливается при увеличенном сердечном выбросе, например при лихорадке. Дифференциация вибрационного шума от шума ДМЖП затруднена. Вибрационный шум не сопровождается дрожанием или щелчком выброса.

Патологические сердечные шумы

Большинство патологических шумов слышны в течение 1-го месяца жизни, за исключением шума, создаваемого ДМПП. Время появления шумов зависит от характера ВПС.

1. Сердечные шумы при стенотических пороках (стенозе аорты, стенозе легочной артерии, коарктации аорты) слышны сразу после рождения и не изменяются со временем, поскольку они не связаны с уровнем ЛСС.
2. Шумы, сопутствующие порокам со сбросом слева направо, зависят от величины ЛСС (зависимый шунт) и могут появиться не сразу после рождения. Например, шум небольшого ДМЖП, при котором ЛСС снижается, как у здоровых детей, слышен вскоре после рождения. Появление шума большого ДМЖП может быть отсрочено на 1–2 нед по мере снижения ЛСС.
3. Типичный непрерывный шум ОАП может не появиться до 2–3 нед жизни. Вначале он слышен как систолический шум крещендо с невыраженным или отсутствующим диастолическим компонентом. Эпицентром шума является подключичная область.
4. Шум ДМПП становится слышимым после 1 года или 2 лет, когда растяжение правого желудочка достигает максимума.

Даже при отсутствии сердечного шума у новорожденного может быть тяжелый ВПС (цианотический порок типа ТМА или атрезия легочной артерии с закрывшимся ОАП). У больных с тяжелой сердечной недостаточностью шумы могут не появиться, пока функция миокарда не улучшится в результате лечения.

Рентгенограмма грудной клетки

Нормальная рентгенограмма

Кардиоторакальный индекс у здоровых новорожденных больше 0,5 (норма для старших детей и взрослых). Размеры сердечной тени и ее конфигурация значительно варьируют в зависимости от положения диафрагмы, степени инспираторного расширения легких, увеличения тени вилочковой железы.

Тень вилочковой железы в верхнем средостении может иметь различные формы: классический вид паруса по правому или левому краю средостения или билатерально. Край тени может быть волнистым или гладким. Идентифицировать тимус помогает боковая рентгенограмма.

Силуэт сердца не всегда хорошо виден в этом возрасте. Легочный ствол часто не формирует выбухание грудной части левого края сердечной тени. На боковой рентгенограмме можно обнаружить расширение левого желудочка.

Оценка легочно-сосудистого рисунка обычно малоинформативна. Он не всегда усилен даже у детей с увеличенным легочным кровотоком. Трудно также дифференцировать увеличение легочного кровотока от легочного венозного застоя. Уменьшенный легочной кровоток диагностируется легче.

Рентгенограмма при сердечной патологии

Патологию сердца можно заподозрить при аномальных размерах, расположении или конфигурации сердечной тени, а также при аномалиях формы и расположения печени, при усиленном или ослабленном легочно-сосудистом рисунке.

Размеры сердца. К сожалению, надежные критерии для идентификации кардиомегалии у новорожденных отсутствуют. Кардиоторакальный индекс больше 0,5 даже у здоровых детей. При многих тяжелых ВПС, обычно сопровождающихся кардиомегалией, на рентгенограмме сердце может выглядеть нормально. Очевидная кардиомегалия может быть выявлена при:

- ВПС с ДМЖП, ОАП, ТМА, аномалией Эбштейна, СГЛОС;
- экссудативном перикардите;
- миокардите или кардиомиопатии;
- метаболических нарушениях, таких, как гипогликемия, тяжелая гипоксемия и ацидоз;
- гипергидратации или чрезмерной трансфузии.

У новорожденных, которые находятся на искусственной вентиляции, на размеры сердца оказывает влияние режим вентиляции. Так, у недоношенных детей с большим шунтом через ОАП размеры сердца могут быть нормальными, если установлено высокое положительное давление на выдохе (PEEP).

Аномальная конфигурация сердечной тени может помочь в постановке правильного диагноза. Наиболее патогномотичны 4 типа:

- сердце в виде башмачка отмечается при тетраде Фалло и трикуспидальной атрезии;
- сердце в виде яйца с узкой талией типично для ТМА;
- большое шарообразное сердце характерно для аномалии Эбштейна;
- сердечная тень в виде снежной бабы или цифры «8» — надежный признак ТАДЛВ (супракардиальная форма).

Декстрокардия и мезокардия, когда сердце расположено в правой половине грудной клетки или по средней линии, наблюдаются при:

- *situs viscerum inversus* при нормальном сердце;
- гипоплазии правого легкого со смещением вправо нормально сформированного сердца (декстроверсия);
- сложных цианотических ВПС, включающих предсердную или желудочковую инверсию;
- синдроме асплении или полисплении, сочетающемся со срединным расположением печени.

Расположение внутренних органов. Расположение печени или желудочного воздушного пузыря и форма печени дают важную информацию о характере порока:

- срединное расположение печени указывает на синдром асплении и полисплении в сочетании со сложным цианотическим ВПС;
- печень, расположенная слева (воздушный пузырь желудка справа) при праворасположенности сердца указывает на зеркальное расположение всех органов, включая декстрокардию (вариант нормы);
- расположение печени и верхушки сердца с одной стороны обычно свидетельствует о наличии сложного ВПС.

Легочный сосудистый рисунок (ЛСР). Оценка ЛСР является важной частью интерпретации рентгеновского снимка.

- Усиленный ЛСР у больных с цианозом указывает на вероятность ТМА, общего артериального ствола или единственного желудочка сердца. У ацианотичного новорожденного ребенка усиление ЛРС отмечается при ДМЖП, ОАП и АВСД.
- Ослабленный ЛСР в виде черных легочных полей указывает на критический цианотический ВПС со сниженным легочным кровотоком — атрезию легочной артерии, атрезию трехстворчатого клапана, тетраду Фалло с легочной атрезией. При этих пороках размеры сердца обычно нормальны, только при аномалии Эбштейна сердце значительно увеличено.
- Сетчатый характер ЛСР характерен для легочной венозной обструкции при СГЛОС и ТАДЛВ с обструкцией оттока.

Патологические синдромы

Цианоз у новорожденного

Раннее выявление цианоза у новорожденного имеет решающее значение. Необходимо осмотреть типичные места его появления: губы, ногти пальцев рук и ног, слизистую оболочку рта, конъюнктивы, кончик языка и носа. Цианоз проявляется при насыщении артериальной крови кислородом ниже 85%. При высоком уровне гемоглобина, что часто бывает у новорожденных, вследствие капиллярного стаза экстракция кислорода тканями увеличена, поэтому цианоз может появиться при более высоком насыщении кислородом, например при 90%.

При сомнении необходимо измерить насыщение с помощью пульсоксиметра или исследовать пробу артериальной крови. Нормальное pO_2 у однодневного ребенка может быть равным 60 мм рт.ст. При некоторых цианотических ВПС с увеличенным легочным кровотоком pO_2 может превышать 60 мм рт.ст. При этом насыщение не увеличивается на кислородную пробу. Насыщение более 90% не исключает цианотического ВПС, так как при этом pO_2 может быть 45–50 мм рт.ст. из-за физиологического смещения влево кривой диссоциации оксигемоглобина. У старших детей и взрослых насыщение, приближающееся к 90%, достигается при pO_2 60–65 мм рт.ст.

Клинические признаки цианоза при нормальном насыщении артериальной крови кислородом называют **периферическим цианозом**. Для него характерен акроцианоз, который наблюдается при охлаждении, изменении распределения кровотока по капиллярам кожи, связанном с влиянием автономной нервной системы, при увеличении вязкости крови (полицитемия — высокий гематокрит), способствующей замедлению ее прохождения через капилляры, а также вследствие недостаточности кровообращения в активной фазе септического шока.

Центральный цианоз сопровождается снижением насыщения артериальной крови. Он клинически значим и может быть обусловлен:

- угнетением ЦНС;
- патологией легких;
- цианотическим ВПС.

В табл. 5 перечислены некоторые признаки, характерные для каждого типа цианоза.

Диагностические действия у больных с центральным цианозом

Определение газового состава артериальной крови позволяет дифференцировать центральный цианоз от периферического. Проведение кислородной пробы (гипероксигенация) дает дополнительные аргументы в пользу легочного или сердечного происхождения той или иной причины цианоза. Ингаляцию кислорода проводят с помощью маски или пластикового мешка в течение не менее

Таблица 5. Причина и клинические признаки центрального цианоза

Центральный цианоз	**Причина**	**Клинические признаки**
Угнетение ЦНС	• Перинатальная асфиксия • Глубокая седация матери • Внутриматочный фетальный дистресс	• Поверхностное неритмичное дыхание • Ослабление мышечного тонуса, • Цианоз (исчезает при ингаляции кислорода)
Патология легких	• Патология паренхимы легких (болезнь гиалиновых мембран, воспаление, ателектаз) • Пневмоторакс или плевральная экссудация • Диафрагмальная грыжа • Синдром персистирования фетального кровообращения • Заращение задних носовых ходов • Атония диафрагмы	• Тахипноэ с втяжением межреберий • Стон на выдохе • Хрипы и (или) ослабление дыхания при аускультации • Патологические признаки на рентгенограмме • Ингаляция кислорода уменьшает степень цианоза
Болезни сердца	• Цианотические ВПС со сбросом крови справа налево	• Тахипноэ без втягивания межреберных промежутков • Отсутствие хрипов, за исключением не связанных с сердечной недостаточностью • Наличие сердечных шумов (могут отсутствовать при тяжелых цианотических ВПС) • Наличие непрерывного шума ОАП • Увеличение сердца или изменение его конфигурации на рентгенограмме • Усиленный или ослабленный легочный рисунок • отрицательная кислородная проба (цианоз не исчезает)
Гематологическая причина	• Метгемоглобинемия врожденная или приобретенная	• Цианоз проявляется при концентрации метгемоглобина >15% общей концентрации Hb • pO_2 артериальной крови нормальное • Насыщение O_2 снижено

10 мин, чтобы полностью заместить кислородом альвеолярный воздух. Оценивают степень цианоза и величину pO_2 путем исследования газов артериальной крови или чрескожного мониторинга.

При легочной патологии артериальное pO_2 обычно возрастает выше 100 мм рт. ст. При значительном сбросе крови справа налево pO_2 не превышает 100 мм рт. ст. и возрастает не более чем на 10–30 мм рт. ст. Однако при некоторых цианотических ВПС с увеличенным легочным кровотоком, таких, как ТАДЛВ, pO_2 в артериальной крови может превышать 100 мм рт. ст. С другой стороны, у детей с тяжелой легочной патологией, сопровождающейся массивным внутрилегочным шунтом, pO_2 артериальной крови может не возрастать. Таким образом, кислородная проба должна интерпретироваться с учетом клинической картины, в частности рентгенологических проявлений легочной патологии.

Важное диагностическое значение имеет сравнение насыщения кислородом крови из верхней половины тела (лицевая, локтевая, височная артерии) и нижней (пупочная артерия). Это позволяет избежать ложных данных вследствие право-левого шута через ОАП. Разница считается значительной, если pO_2 крови из правой лучевой артерии на 10–15 мм рт. ст. выше, чем из пупочной артерии. При выраженном право-левом сбросе через ОАП можно заметить разницу окраски верхней половины туловища (розовая) и нижней (синюшная). Этот признак отмечается при синдроме персистирующего фетального кровообращения или обструктивных аномалиях левых отделов сердца — тяжелом аортальном стенозе, перерыве дуги аорты, коарктации аорты, СГЛОС (т.е. пороков с дуктусзависимым системным кровотоком). Как только заподозрен или установлен диагноз порока с дуктусзависимым системным кровотоком или цианотического порока с дуктусзависимым легочным кровотоком (атрезия легочной артерии с ДМЖП или интактной межжелудочковой перегородкой, атрезия трехстворчатого клапана и др.), следует начать инфузию ПГЕ$_1$ (например алпростана).

Постоянное внутривенное вливание начинают с дозы 0,05–0,1 мкг/кг/мин. По достижении эффекта (повышение pO_2, уменьшение синюшности, повышение АД и pH) дозу снижают до 0,01 мкг/кг/мин. Если начальная доза не дала эффекта, она может быть увеличена до 0,4 мкг/кг/мин.

Постогландин Е$_1$ вызывает ряд побочных реакций: могут возникнуть апноэ (12%), лихорадка (14%), покраснение (10%). Реже встречаются брадикардия, гипотензия, остановка сердца, кровоточивость тканей.

Протокол обследования новорожденного с цианотическим ВПС

- Рентгенограмма позволяет выявить легочные причины цианоза и ургентность проблемы, а также заподозрить ВПС и даже его характер.
- Газы артериальной крови при комнатной температуре позволяют подтвердить центральную природу цианоза. Повышение pCO_2 указывает на наличие легочной патологии или проблемы, связанной с ЦНС. Снижение pH отмечается при сепсисе, циркуляторном шоке, тяжелой гипоксемии.
- Кислородная проба. Повторное исследование газов крови при дыхании 100% кислородом позволяет дифференцировать цианотический ВПС от внесердечных причин — болезней легких или ЦНС.
- Отклонение ЭКГ от нормы.
- Катетеризация пупочной артерии. Величина pO_2 в предуктальной артерии (правой лучевой артерии), превышающая таковую в постдуктальной артерии (пупочная артерия) на 10–15 мм рт.ст., является признаком право-левого шунта. Катетер в пупочной артерии, проведенный в нисходящую аорту, может быть использован для выполнения аортографии, что сокращает время проведения исследования и устраняет риск повреждения артериальных сосудов.
- При подозрении на цианотический ВПС, возникшем на основании лабораторных тестов, показано введение $ПГЕ_1$.

Точный диагноз устанавливается с помощью эхокардиографии. Однако даже физикальное исследование, ЭКГ и рентгенограмма могут сузить круг вероятных пороков еще до профессионально проведенного ультразвукового исследования, не всегда доступного в условиях роддома.

Все цианотические пороки целесообразно разделить на две группы по рентгенологическому признаку — с усиленным или ослабленным легочным рисунком, что отражает увеличенный или уменьшенный легочной кровоток (табл. 6, 7).

Сердечная недостаточность

Застойная сердечная недостаточность (ЗСН) чаще всего обусловлена ВПС, кроме того, она может быть следствием миокардиальной дисфункции (ишемия, миокардит) и тяжелых нарушений

Таблица 6. Дифференциальный диагноз у цианотичных новорожденных с усиленным легочным рисунком

ЭКГ	**Другие характерные признаки**
Гипертрофия правого желудочка	
d-ТМА	• Выраженный цианоз у новорожденных с большой массой тела • Преобладают дети мужского пола (3:1) • Нераздвоенный II тон • Застойная сердечная недостаточность(±) • Отсутствие шума • Яйцеобразное сердце с узкой талией на рентгенограмме • ЭКГ: нормальная или гипертрофия ПЖ
Тотальный аномальный дренаж легочных вен с венозной обструкцией	• Преобладают дети мужского пола (4:1) • Квадригеминия или квинтигеминия • Отсутствие шума • Хрипы в легких • Легочный венозный застой или отек легких • ЭКГ: гипертрофия ПЖ, *Q*-волны в V1
Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ с подлегочным ДМЖП (аномаля Taussig–Bing)	• Сходство с ТМА (выраженный цианоз, ССН) • Систолический шум по верхнему левому краю грудины • ЭКГ: гипертрофия ПЖ, гипертрофия правого предсердия(±)
Синдром персистирующего фетального кровообращения	• Окрашенные меконием воды, асфиксия в родах • Выраженные тахипноэ и цианоз • Дифференциал pO_2 между предуктальными и постдуктальными артериями • Кардиомегалия, нормальный сосудистый рисунок или патология легких на рентгенограмме • Нормальная ЭКГ

Продолжение таблицы 6.

ЭКГ	**Другие характерные признаки**
Гипертрофия левого желудочка или гипертрофия обоих желудочков	
Общий артериальный ствол (I тип)	• Систолический шум выброса на верхушке • Грубый систолический шум ДМЖП • Ранний диастолический шум недостаточности клапана трункуса(±) • Застойная сердечная недостаточность(±) • Правостороняя дуга аорты на рентгенограмме (30%)
Единственный желудочек (без СЛА)	• Невыраженный цианоз • ССН и кардиомегалия на рентгенограмме(±) • Громкий систолический шум вдоль левого края грудины • ЭКГ: 1) отсутствует *Q*-волна в предсердечных отведениях или *Q*-волны V4R или V1 2) стереотип *QRS* (*RS* , *rS* или *QR*) в большинстве отведений
ТМА+ ДМЖП	• Невыраженный цианоз • ЗСН(±) • Грубый систолический шум ДМЖП
Синдром полисплении	• Невыраженный цианоз • Срединное расположение печени (при пальпации, на рентгенограмме) • Верхняя *QRS*-ось и верхняя *P*-ось (ЭКГ) • ЭКГ: ГПЖ, ГЛЖ, отсутствие гипертрофии

Таблица 7. Дифференциальный диагноз у цианотичных новорожденных с ослабленным легочным рисунком

ЭКГ	**Другие характерные признаки**
Гипертрофия правого желудочка	
Тетрада Фалло	• Длинный систолический шум • Мягкий непрерывный шум у младенцев с АЛА • Вогнутость в области второй дуги ЛС по левому краю грудины или сердце в виде сапожка на рентгенограмме • Правосторонняя дуга аорты на рентгенограмме (25%)
ДВПЖ+СЛА	• Напоминает Тетраду Фалло • Систолический шум вдоль левого края грудины • ЭКГ: ГПЖ, AV-блокада I степени
Синдром асплении	• Срединно-расположенная печень (при пальпации, на рентгенограмме) • Верхняя *QRS*-ось • ЭКГ: ГПЖ или ГЛЖ • Тельца Howell–Jolley (остатки ядер) или тельца Heinz (осажденный гемоглобин) в эритроцитах
Блокада правой ножки пучка Гиса	
Аномалия Эбштейна	• Тригеминия или квадригеминия • Нежный шум трикуспидальной регургитации • Кардиомегалия с повышенной прозрачностью легких(±) • ЭКГ: ГПП, WPW-синдром, AV-блокада 1-й степени
Гипертрофия левого желудочка	
Атрезия легочной артерии	• Выраженный цианоз • Отсутствие сердечного шума, нежный шум ОАП • ЭКГ: нормальная *QRS*-ось, ГПЖ, ГПП • Рентгенограмма: увеличение правого предсердия, прозрачность легких
Трикуспидальная атрезия	• Выраженный цианоз • Шум ДМЖП или ОАП • Верхняя *QRS*-ось • Сердце в виде сапожка

Продолжение таблицы 7.

ЭКГ	Другие характерные признаки
Гипертрофия обоих желудочков	
ТМА+ СЛА	• Умеренный цианоз • Отсутствие ЗСН • Систолический шум СЛА по левому верхнему краю грудины
Общий артериальный ствол (II–III тип)	• Выраженный цианоз • Систолический щелчок выброса • Нежный систолический шум
Единственный желудочек + СЛА	• Физикальные признаки Тетрады Фалло • Систолический шум вдоль левого края грудины

Таблица 8. Причины сердечной недостаточности у новорожденных

ВПС
При рождении
Синдром гипоплазии левых отделов сердца
Тяжелая недостаточность трехстворчатого или легочного клапанов
Большая системная артериовенозная фистула
1-я неделя
ТМА
ОАП у недоношенных
Инфракардиальный тотальный аномальный дренаж легочных вен
1–4-я недели
Критические стеноз аорты или стеноз легочной артерии
Коарктация аорты
Несердечные причины
Перинатальная асфиксия, приведшая к ишемии миокарда
Метаболические нарушения – гипогликемия, гипокальциемия
Тяжелая анемия (например, при водянке плода)
Гипергидратация в результате гипертрансфузии
Неонатальный сепсис
Первичная патология миокарда
Миокардит
Преходящая ишемия миокарда
Кардиомиопатия (у детей матерей с диабетом)
Нарушения ритма
Суправентрикулярная тахикардия
Трепетание или мерцание предсердий
Атриовентрикулярная блокада

ритма. Сердечную недостаточность могут вызвать также метаболические и гематологические нарушения, перегрузка жидкостями.

Клиническую картину ЗСН в период новорожденности могут симулировать другие заболевания: менингит, сепсис, пневмония, бронхиолит. Основными признаками ЗСН являются тахипноэ,тахикардия, хрипы в легких, гепатомегалия, ослабленный периферический пульс. Врожденные пороки сердца и заболевания, не связанные с пороками, сопровождающиеся тяжелой сердечной недостаточностью в период новорожденности, приведены в табл. 8.

Глава 11

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ

Особое место в клинической практике занимает электрокардиография — метод старый и постоянно новый. Истоки уходят в XVIII в., когда Гальвани изучил животное электричество. Впервые запись ЭКГ была произведена Эйнтховеном в 1903 г. и им же разработаны теоретические и практические положения, которые остаются предметом многочисленных современных исследований.

Электрокардиография (от греч. *cardia* — сердце и *grapho* — записывать) — это метод графической регистрации изменения разности потенциалов сердца в течение процессов возбуждения миокарда. Обычная электрокардиограмма (ЭКГ) представляет собой графическое изображение колебаний электрических потенциалов, снятых с поверхности тела.

При возбуждении миокарда создается электродвижущая сила (ЭДС), которая распространяется на поверхность человеческого тела и служит основой для регистрации ЭКГ.

Для снятия ЭКГ пользуются электрическими пластинами (электродами), которые укладывают на те или иные участки поверхности тела и присоединяют к чувствительному гальванометру. Для накладывания электродов выбирают точки, дающие наибольшую разницу потенциалов и наиболее удобные. В настоящее время в практической работе используют 12 обязательных отведений: 3 двуполюсных отведения от конечностей, 3 однополюсных отведения от конечностей и 6 грудных отведений.

На ЭКГ кривой различают зубцы: *P, Q, R, S, T*, иногда *U*, отрезки: *PQ (PR), ST* и *TP*, соединяющие зубцы электрокардиограммы. Отрезки вместе с зубцами образуют интервалы: *PQ (PR), QT, RR, PP*. Зубец *P* отражает охват возбуждением мускулатуры предсердий (первым возбуждается правое предсердие, а затем — левое). Интервал *PQ* соответствует времени прохождения импульса от начала возбуждения предсердий до начала возбуждения желудочков. Интервал QRS отражает процесс распространения возбуждения по желудочкам. Зубец *Q* отражает ЭДС межжелудочковой перегородки и частично верхушки правого желудочка. Зубец R отражает ЭДС миокарда свободных стенок левого и правого желудочка, *S* — возбуждение базальных отделов сердца. Сегмент *ST* соответствует периоду ранней реполяризации. Зубец *T* — процесс быстрой реполяризации желудочков, окончание их возбуждения. Интервал *QT* отражает электрическую систолу сердца: деполяризацию и реполяризацию желудочков. Генез зубца *U* точно не известен. Фурбетто и соавторы (1968) связывают его происхождение с запаздывающей реполяризацией папиллярных мышц, но существуют и другие гипотезы. Зубец *U* появляется спустя 0,01–0,03 с после зубца *T*.

Электрокардиография не имеет самостоятельного значения в диагностике различных анатомических состояний, но в комплексе с другими клиническими данными является очень ценным методом исследования при ВПС. Так, например, аномалию Эбштейна можно заподозрить только на основании одной ЭКГ и при решении многих других диагностических задач данные ЭКГ играют ведущую роль. В частности, наличие гипертрофии левого желудочка у больного с цианозом и барабанными пальцами исключает диагноз тетрады Фалло в пользу атрезии трёхстворчатого клапана. Таким образом, знание ЭКГ-признаков гипертрофии различных отделов сердца с учетом возрастных особенностей является обязательным для клиницистов. В настоящее время существует обширная литература, в которой представленны различные ЭКГ-критерии гипертрофии, начиная с внутриутробного периода и старше. Наиболее достоверными ЭКГ-изменениями при перегрузке **левого и правого желудочков являются**:

1. Высокий вольтаж комплекса QRS.
2. Отклонение электрической оси сердца.
3. Смещение сегмента *S-T* книзу от изолинии в заинтересованных отведениях.

4. Инверсия зубца *T*, вызываемая смещением *S-T*; он становится низким, сглаженным, двухфазным (– +) или отрицательным.

ЭКГ-признаки гипертрофии левого желудочка

- **1.** $R_I > 22$ мм, или соотношение между зубцами *R* следующее: $R_I > R_{II} > R_{III}$, часто отмечается сочетание R_I-S_{III} или Q_I-S_{III}.
- **2.** Отношение зубцов $R_I > R_{II} > R_{III}$, $S_{III} > R_{III}$ указывает на отклонение электрической оси сердца влево.
- **3.** Сегмент *S-T* смещается книзу от изолинии в отведениях I, II, aVL, причем *S-T* дугообразно изогнут выпуклостью кверху.
- **4.** Вследствие смещения сегмента *S-T* книзу происходит инверсия зубца *T*; при небольшом смещении зубец *T* становится сниженным, при большем снижении — сглаженным (изоэлектрическим) или двухфазным (– +) или отрицательным (при значительном смещении).

Снижение сегмента *S-T* и (–)*T* в отведениях V_5, V_6 свидетельствует о развитии дистрофических и склеротических процессов в миокарде левого желудочка. Следует учитывать, что гипертрофия левого желудочка бывает при гипертензии, аортальных пороках сердца, митральной недостаточности, кардиосклерозе и т.д.

ЭКГ-заключения при гипертрофии левого желудочка

1. Если высокий зубец R в отведениях V_5, V_6 сочетается со снижением сегмента *S-T* и отрицательным или сглаженным зубцом T, то в заключении говорят о гипертрофии левого желудочка с его перегрузкой.
2. Если при высоком зубце R в отведениях $V_{5,6}$ изменения со стороны сегмента *RS-T* и зубца *T* отсутствуют, то говорят только о гипертрофии левого желудочка.
3. При снижении сегмента *S-T* и наличии отрицательных зубцов *T* при гипертрофии левого желудочка не только в $V_{5,6}$, но и в других грудных отведениях, в заключении пишут о гипертрофии левого желудочка с выраженной его перегрузкой.
4. При умеренной гипертрофии левого желудочка может регистрироваться высокий RV_5, когда $RV_5 = RV_4$, или $RV_5 > RV_4$, но $RV_6 < RV_5$.

ЭКГ-признаки гипертрофии правого желудочка

Общие ЭКГ признаки гипертрофии правого желудочка рассматриваются в отведениях III, II, aVF $V_{1,2}$:

- **1.** $R_{III} > 22$ мм, или соотношение между зубцами *R*: $R_{III} > R_{II} > R_I$, часто отмечается сочетание R_{III}-*SI* или Q_{III}-S_I.
- **2.** Этот признак вытекает из 1-го: соотношение зубцов $R_{III} > R_{II} > R_I$ указывает на отклонение электрической оси сердца вправо, при этом $S_I > r_I\,(r)_I$.
- **3.** Снижение сегмента *S-T* наблюдается в III, II, aVF.
- **4.** При снижении *S-T* происходит инверсия зубца *T*.

Общие признаки проявляют себя и в грудных отведениях

- **1.** Характерно наличие высокого зубца RV_1 V_2, когда $RV_1 >= SV_1$. В отведениях V_5,V_6 специфично появление глубокого зубца *S*.
- **2.** При резко выраженной гипертрофии правого желудочка ЭКГ в V_1V_2 имеет вид *qR*, при выраженной — *r, SR* или *rSR*, или *rR,* при умеренной — *RS, Rs*.
- **3.** Сегмент *RS-T* в $V_{1,2}$ (иногда до $V_{3,4}$) снижены.
- **4.** Со снижением происходит инверсия зубца *T* в $V_{1,2}$ (иногда до $V_{4,6}$).

ЭКГ в $V_{5,6}$ при выраженной гипертрофии правого желудочка может иметь вид *rS*, когда $sV_{5,6} > rV_{5,6}$ или *RS*, когда $SV_6 = RV_6$; при выраженной — *RS*; при умеренной — *qRs, qRS*. Переходная зона смещается к левым грудным отведениям.

Четким признаком гипертрофии правого желудочка является *S*-тип ЭКГ в грудных отведениях, при которых выраженный зубец *S* наблюдается с V_1 по V_6. ЭКГ имеет вид *S, RS* или *Rs*. *S*-тип сочетается с электрической осью типа S_I-S_{II}-S_{III}, чаще он бывает у больных с ЛГ. Необходимо помнить, что высокий зубец *R* в правых грудных отведениях с отрицательным зубцом *T* является нормой для детей раннего возраста. При сочетании гипертрофии левого желудочка и гипертрофии правого желудочка признаки ее на ЭКГ могут быть менее выражены. Здесь можно видеть в $V_{5,6}$ высокий зубец *R* со сниженным сегментом *S-T* и отрицательным зубцом *T*, а в $V_{1,2}$ — увеличение зубца *R* до 5–7 мм.

Общие ЭКГ-признаки гипертрофии предсердий: высокий вольтаж зубца *P*; отклонение электрической оси зубца *P*; изменение формы зубца *P* или его продолжительности.

ЭКГ-признаки гипертрофии левого предсердия

- **1.** Увеличение амплитуды зубца *P* в I, II, aVL отведениях.
- **2.** Следствие 1-го: $P_I > P_{II} > P_{III}$ — отклонение электрической оси зубца *P* влево.
- **3.** Изменяется форма зубца *P* в I, II, aVL, V_5,V_6 отведениях — ширина его превышает 0,1", он становится двугорбым (вторая вершина превышает первую).

В V_1 зубец *P* двухфазный (+ –) с резким преобладанием второй (–) фазы.

ЭКГ-признаки гипертрофии правого предсердия

- **1.** Высота зубца $P > 2{,}5$ мм и регистрируется в III, II и aVF отведениях.
- **2.** Следствие 1-го: электрическая ось зубца *P* отклоняется вправо — $P_{III} > P_{II} > P_I$.
- **3.** Зубец *P* остроконечный в III, II, aVF; он в отведении $V_{1,2}$ может быть двухфазным (+ –) с преобладанием первой (+) фазы.

ЭКГ ПРИ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Гемодинамические нарушения, обусловленные наличием порока сердца, как привило, отражаются в ЭКГ.

Дефект межжелудочковой перегородки

Характеризуется наличием сброса артериальной крови в полость правого желудочка. Между электрокардиографическими и клиническими данными существует корреляция. Нормальная ЭКГ свидетельствует о небольшом ДМЖП. Признаки изолированной гипертрофии миокарда левого желудочка, как правило, сочетаются с относительно большим дефектом перегородки, умеренным сбросом крови слева направо без увеличения ЛСС. При регистрации признаков гипертрофии миокарда правого желудочка всегда имеет место лёгочная гипертензия. При наличии признаков комбинированной гипертрофии миокарда обоих желудочков в клинике диагностируется средний или большой дефект перегородки и различная степень ЛГ. Наличие глубокого зубца *Q* (4 мм и более) в левых прекардиальных отведениях в сочетании с признаками гипертрофии миокарда обоих желудочков указывает на резко увеличенное ЛСС. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса, как правило, имеет место при сопутствующей гипертрофии выводного тракта правого желудочка.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) вторичный. Основой гемодинамических нарушений при ДМПП являются сброс крови слева направо на уровне предсердий и, как следствие, объемная перегрузка правых отделов сердца. ЭКГ при данном пороке имеет характерную форму: неполная блокада правой ножки пучка Гиса и признаки правожелудочковой гипертрофии. Направление электрической оси сердца, как правило, лежит в секторе +60...+150°. Большие ДМПП часто сопровождаются относительной недостаточностью трехстворчатого клапана и объеёмной перегрузкой правого предсердия. На ЭКГ регистрируется *P-pulmonale* в отведениях 2, aVF и V_I. После удачной хирургической коррекции сразу же уменьшается амплитуда зубца *P*. Отклонение оси сердца резко вправо (*Sl–S2*) замечено нами при расположении дефекта в области овальной ямки (центральный дефект). Наличие первичного ДМПП или сочетание вторичного ДМПП с другой аномалией, в частности с пролапсом митрального клапана, можно предположить при наличии передневерхнего левого гемиблока или инвертированного направления электрической оси сердца. При ДМПП могут быть различные нарушения ритма и проводимости.

Тетрада Фалло. ЭКГ характеризуется наличием признаков гипертрофии правого желудочка ($RV_1 > 7$ мм, $RV_1 + SV_6 > 10$ мм). Электрическая ось сердца отклонена вправо (+100°...+180°), при данном пороке нет корреляции между амплитудой зубца RV_1 и величиной систолического давления в полости правого желудочка. При крайней форме порока, включающей атрезию лёгочной артерии с компенсаторным артериальным протоком, могут появляться признаки перегрузки левого желудочка в виде увеличения амлитуды зубца *R* в отведениях V_{5-6}.

Стеноз клапана легочной артерии. Изменения на ЭКГ при данном пороке имеют четкую корреляцию со степенью выраженности гемодинамических нарушений. Для небольшого стеноза легочной артерии характерно отклонение электрической оси сердца вправо (от +100° до +150°) и наличие неполной блокады правой ножки пучка Гиса. Чем резче стеноз, тем больше степень компенсаторной гипертрофии правого желудочка и выше давление в нем, а на ЭКГ отмечаются рост амплитуды зубца *R* в отведении V_1 и V_2, увелечение времени внутреннего отклонения комплекса *QRS* в этих же отведениях и появление отрицательного зубца T в отведениях V_1-V_4 иногда вплоть до отведения V_6. При резких (критических) стенозах легочной артерии отмечается «гигантский» зубец *P*-

pulmonale в отведениях II, aVF и V_1 и депрессия сегмента *ST* в правых грудных отведениях.

Аномалия Эбштейна — ВПС, при котором нарушения гемодинамики определяются степенью дислокации трехстворчатого клапана в полость правого желудочка. Вариабельность анатомических изменений при данном пороке проявляется разнообразием ЭКГ-картины, тем не менее ряд характерных признаков, таких, как «готический» зубец $P_{2,3}, V_1$ в сочетании с низковольтажной неполной или полной блокадой правой ножки пучка Гиса помогает в диагностике. Чем больше величина трикуспидальной недостаточности, тем выше амплитуда предсердного зубца в отведениях 2 и V_1 и удлинение интервала *PQ*. Дилатация правого предсердия, имеющая место при данном пороке, способствует возникновению трепетания предсердий и прочим нарушениям ритма. Наличие скрытого или преходящего синдрома WPW тип B также характерно для аномалии Эбштейна.

Стеноз устья аорты вызывает ряд компенсаторных изменений в миокарде, обусловленных систолической перегрузкой левого желудочка, которые проявляются на ЭКГ отклонением электрической оси сердца влево, увеличением амплитуды комплекса *QRS*, депрессией сегмента ST в отведениях V_5-V_6 и инверсией зубца *T* в отведении V_5-V_6. Доказана корреляция величины градиента систолического давления на аортальном клапане с величиной зубцов *QRS* в грудных отведениях ($SV_1 + RV_6 > 35$ мм) и изменениями конечной части желудочкового комплекса. Показателем «митрализации» порока является наличие *P -mitrale* на ЭКГ. Появление полной блокады левой ножки пучка Гиса является плохим прогностическим признаком, свидетельствующим о выраженной декомпенсации порока.

Глава 12

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

Эхокардиография (ЭхоКГ) является высокоэффективным безопасным неинвазивным методом диагностики пороков и заболеваний сердца. Ультразвуковое исследование сердца позволяет изучить как анатомию сердца, так и его функциональное состояние, особенно при применении допплерографии.

Одномерная ЭхоКГ дает графическую развертку движения структур сердца во времени. Хотя возможности метода существенно ограничены для описания топографических взаимоотношений структур сердца, одномерная ЭхоКГ остается важным инструментом для определения некоторых морфометрических показателей и функционального состояния сердца, особенно размеров и временных интервалов.

Двухмерная ЭхоКГ имеет высокий потенциал для оценки пространственных взаимоотношений структур сердца. Это позволяет получить точный анатомический диагноз при пороках сердца и магистральных сосудов. Допплерография дополняет УЗИ возможностью определять регургитацию на клапанах сердца и внутрисердечные шунты. Кроме того, при допплерографии количественно определяются градиенты давления на клапанах, сердечный выброс и расчеты давления в полостях сердца по спектру шунтов. Мы не ставим перед собой задачу описания аппаратуры и методологии УЗИ в этой монографии и лишь коротко коснемся нормальной ЭхоКГ и ее роли в определении наиболее распространенных пороков сердца у педиатрических пациентов.

Одномерная ЭхоКГ

Одномерную эхокардиограмму получают при расположении датчика вдоль левого края грудины и направленного на ту часть сердца, которую необходимо исследовать. На рис. 1 изображены три основных сечения, при которых луч пересекает

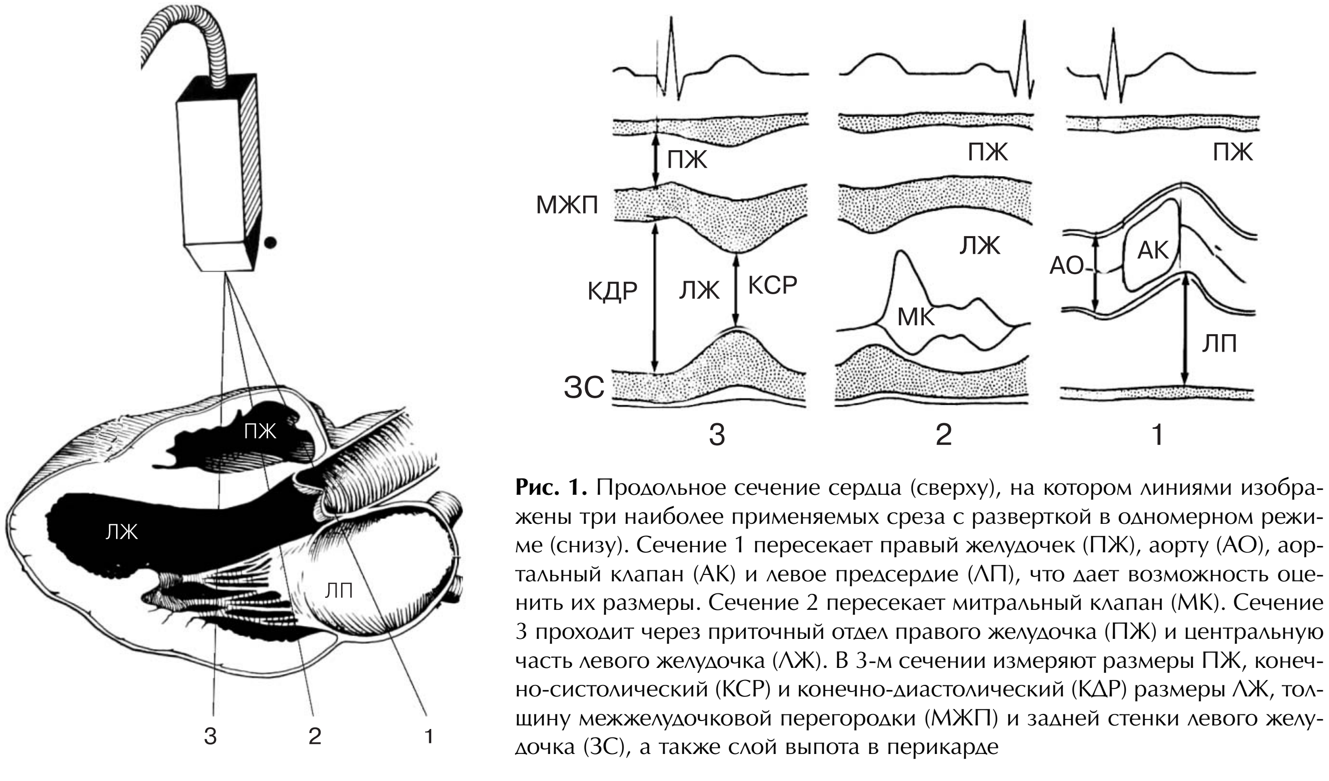


Рис. 1. Продольное сечение сердца (сверху), на котором линиями изображены три наиболее применяемых среза с разверткой в одномерном режиме (снизу). Сечение 1 пересекает правый желудочек (ПЖ), аорту (АО), аортальный клапан (АК) и левое предсердие (ЛП), что дает возможность оценить их размеры. Сечение 2 пересекает митральный клапан (МК). Сечение 3 проходит через приточный отдел правого желудочка (ПЖ) и центральную часть левого желудочка (ЛЖ). В 3-м сечении измеряют размеры ПЖ, конечно-систолический (КСР) и конечно-диастолический (КДР) размеры ЛЖ, толщину межжелудочковой перегородки (МЖП) и задней стенки левого желудочка (ЗС), а также слой выпота в перикарде

структуры левых отделов сердца. Линия 1 пересекает аорту и левое предсердие, что дает возможность оценить их размеры. Линия 2 пересекает митральный клапан. Линия 3 проходит через приточный отдел правого желудочка и центральную часть левого желудочка. В 3-м сечении измеряют размеры правого и левого желудочков, толщину межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка, а также слой выпота в перикарде. Несмотря на то что двухмерная ЭхоКГ вытеснила одномерный метод во многих аспектах диагностики пороков и заболеваний сердца, одномерная ЭхоКГ остается по-прежнему необходимой при следующих задачах:

1. Измерение размеров полостей сердца и сосудов, толщины межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка.
2. Оценка систолической функции левого желудочка.
3. Изучение характера движения межжелудочковой перегородки и клапанов сердца (в частности митрального клапана при его пролапсе или митральном стенозе, клапана легочной артерии при легочной гипертензии).
4. Определение жидкости в перикарде.

Морфометрические показатели размеров сердца и его стенок с возрастом увеличиваются, поэтому для выявления отклонений полученные показатели необходимо сравнивать со средними стандартными данными, которые могут быть приведены на единицу площади поверхности тела или взяты для определенной возрастной группы или же для пациентов с определенной массой тела (табл.1)

Систолическая функция левого желудочка определяется фракцией укорочения и фракцией выброса. Фракция выброса является производным от фракции укорочения и не имеет никаких преимуществ для оценки сократительной способности миокарда. Определение сократимости левого желудочка в динамике очень важно в случаях ожидаемых изменений его функции (острый или хронический миокардит или индуцированная химиотерапией дисфункция левого желудочка).

Фракция укорочения (ФУ) определяется по формуле:

$$\text{ФУ}\ (\%) = \text{КДР} - \text{КСР},$$

где КДР — конечно-диастолический диаметр, КСР — конечно-систолический диаметр левого желудочка. ФУ указывает на степень уменьшения короткой оси левого желудочка во время систолы, и ее расчет реален только при отсутствии нарушений регионарной сократимости. Среднее значение ФУ для детей — 36% (28– 44 %). Значение ФУ увеличивается при объемной перегрузке левого желудочка как элемент компенсаторной реакции при ДМЖП, ОАП, аортальной и митральной недостаточности, а также при систолической перегрузке на первых стадиях стенозов устья аорты, гипертрофической кардиомиопатии и т.д. ФУ уменьшается при левожелудочковой декомпенсации независимо от ее этиологии (систолическая или объемная перегрузка, кардиомиопатии или кардиотоксическое воздействие различных веществ).

Фракция выброса (ФВ) отражает изменение объемов левого желудочка при его сокращении и рассчитывается по формуле:

$$\text{ФВ}(\%) = \text{УО} / \text{КДО} \cdot 100\%\ ,$$

где УО — ударный объем, КДО — конечно-диастолический объем левого желудочка. Объемы левого желудочка рассчитываются как производные КДР и КСР соответственно. Среднее значение ФВ для детей — 74% (64–83 %).

Двухмерная ЭхоКГ

Двухмерное эхокардиографическое исследование выполняют при ориентации плоскости сечения ультразвукового луча вдоль множества поперечных и продольных срезов через сердце и магистральные сосуды. Рутинное исследование проводят из четырех ультразвуковых доступов, или по-

Таблица 1. Нормальные размеры структур сердца (мм, средняя величина и отклонения) в зависимости от массы тела по данным одномерного режима ЭхоКГ

Структура сердца	**Масса тела, кг**					
	До 11	**12–24**	**24–35**	**35–46**	**46–58**	**58–91**
Правый желудочек	9 (3–15)	10 (4–15)	11 (7–18)	12 (7–16)	13 (8–17)	13 (12–17)
Левый желудочек	24 (13–32)	34 (24–38)	38 (33–45)	41 (35–47)	43 (37–49)	49 (44–52)
Толщина стенки ЛЖ	5(4–6)	6 (5–7)	7 (6–7)	7 (7–8)	7 (7–8)	8 (7–8)
Легочная артерия	17 (7–23)	22 (17–27)	23 (19–28)	24 (20–30)	27 (21–30)	28 (21–37)
Аорта	13 (7–17)	17 (13–22)	20 (17–23)	22 (19–27)	23 (17–27)	24 (22–28)

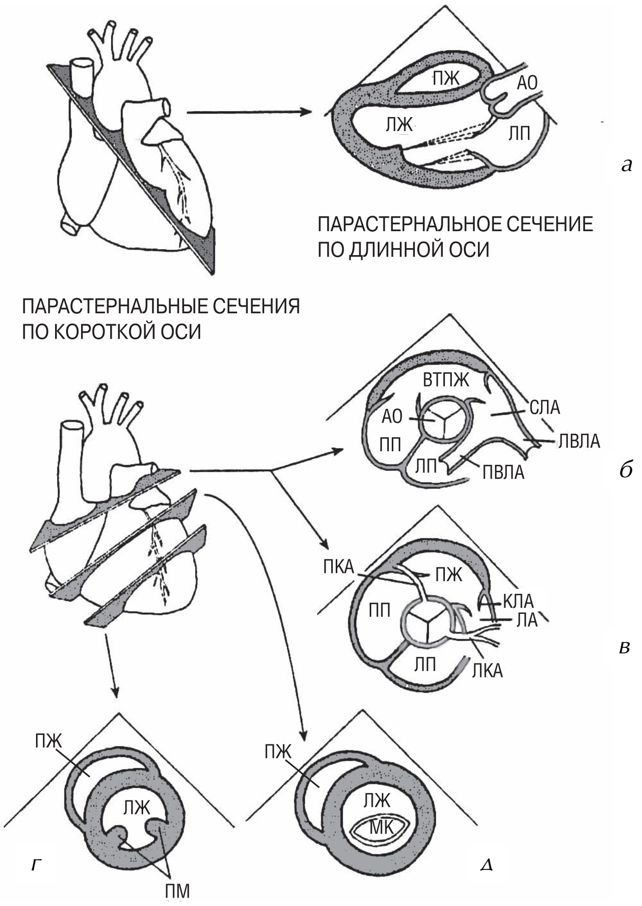

ПЖ
АО
ЛЖ
ЛП
а
ПАРАСТЕРНАЛЬНОЕ СЕЧЕНИЕ ПО ДЛИННОЙ ОСИ
ПАРАСТЕРНАЛЬНЫЕ СЕЧЕНИЯ ПО КОРОТКОЙ ОСИ
ВТПЖ
АО
СЛА
ПП
ЛВЛА
ЛП
ПВЛА
б
ПКА
ПЖ
ПП
КЛА
ЛА
ЛП
ЛКА
в
ПЖ
ЛЖ
г
ПМ
ПЖ
ЛЖ
МК
д

Рис. 2. Схематическое изображение группы сечений, полученных при парастернальной позиции датчика. Вверху — парастернальное сечение по длинной оси (*а*). Внизу — парастернальные сечения по короткой оси на уровне полулунных клапанов магистральных сосудов (*б, в*), на уровне митрального клапана (*г*) и папиллярных мышц левого желудочка (*д*) (ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие; АО — аорта; СЛА — ствол легочной артерии; ЛВЛА — левая ветвь легочной артерии; ПВЛА — правая ветвь легочной артерии; ВТПЖ — выводной тракт правого желудочка; КЛА — клапан легочной артерии; ЛА — легочная артерия; ЛКА — левая коронарная артерия; ПКА — правая коронарная артерия; МК — митральный клапан; ПМ — папиллярные мышцы)

ложений, датчика — парастернального, верхушечного, субкостального и супрастернального. Схемы на рис. 2 демонстрируют некоторые стандартные ультразвуковые изображения сердца и магистральных сосудов. Используя модифицированные позиции датчика и изменеяя угол сканирования от стандартных позиций, можно получить множество новых эхокардиографических изображений, дополняющих исследование (см. табл. 1).

Парастернальный доступ. Парастернальное сечение по длинной оси является базовым и позволяет изучить приточный и выводной отделы левого желудочка. Это сечение дает возможность оценить анатомию митрального и аортального клапанов, восходящей аорты, левого предсердия и полости левого желудочка. Из этого сечения хорошо диагностируется декстропозиция аорты при тетраде Фалло, ОАС и других пороках развития конотрункуса.

Парастернальные сечения по короткой оси позволяют получить поперечные изображения сердца и магистральных сосудов на различных уровнях. Эти сечения важны для определения патологии аортального клапана (двух- или трехстворчатый), клапана, ствола и ветвей легочной артерии, выводного тракта правого желудочка, левого предсердия и желудочка и правых отделов сердца. Из позиции по короткой оси на уровне основания сердца лучше всего визуализируется ОАП и определяется шунт между аортой и легочной артерией.

Верхушечный доступ. Верхушечное четырехкамерное сечение позволяет визуализировать межпредсердную и межжелудочковую перегородки, полости желудочков и предсердий, АВ-клапаны, идентифицировать анатомическое особенности правого и левого желудочков и определить выпот в перикарде (рис. 3, *а*).

Четырехкамерная верхушечная позиция, при которой лоцируются выводной тракт левого желудочка и бульбарный отдел аорты, или же пятикамерная верхушечная позиция дает возможность лоцировать мембранозную часть межжелудочко-

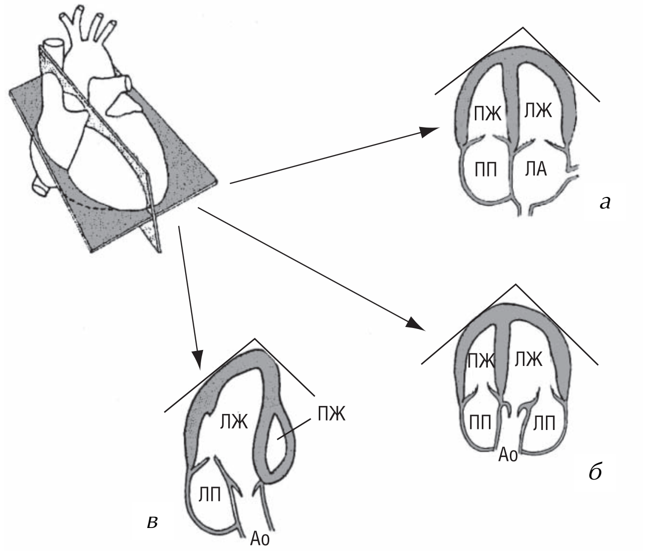


Рис. 3. Схематическое изображение группы сечений, полученных при верхушечной позиции датчика: *а* — четырехкамерная верхушечная позиция, *б* — пятикамерная верхушечная позиция, *в* — двухкамерная верхушечная позиция (ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие; АО — аорта)

вой перегородки, в которой чаще всего встречаются ДМЖП, оценить анатомию выводного тракта левого желудочка, аортального клапана, начального отдела восходящей аорты и других структур, лоцируемых в четырехкамерной позиции (рис. 3, *б*). Двухкамерная верхушечная позиция идентична парастернальному сечению по длинной оси, однако при этом сечении хорошо лоцируется верхушка сердца (рис. 3, *в*).

Субкостальный доступ. В субкостальном четырехкамерном сечении лоцируются межпредсердная и межжелудочковая перегородки, полости желудочков и предсердий, АВ-клапаны, системные и легочные вены (рис. 4, *а*). Это лучшая позиция для определения ДМПП. При наклоне датчика на основание сердца (рис. 4, *б, в*) или его повороте на 90^0 (рис. 4, *г*) лоцируются выводные тракты обоих желудочков и магистральные сосуды.

Супрастернальный доступ. Супрастернальные сечения по длинной и короткой осям (рис. 5) необходимы для исследования восходящей аорты, дуги и нисходящей аорты, для определения коарктации и полного перерыва дуги аорты. Кроме того, они дают возможность определить аномалии системных и легочных вен.

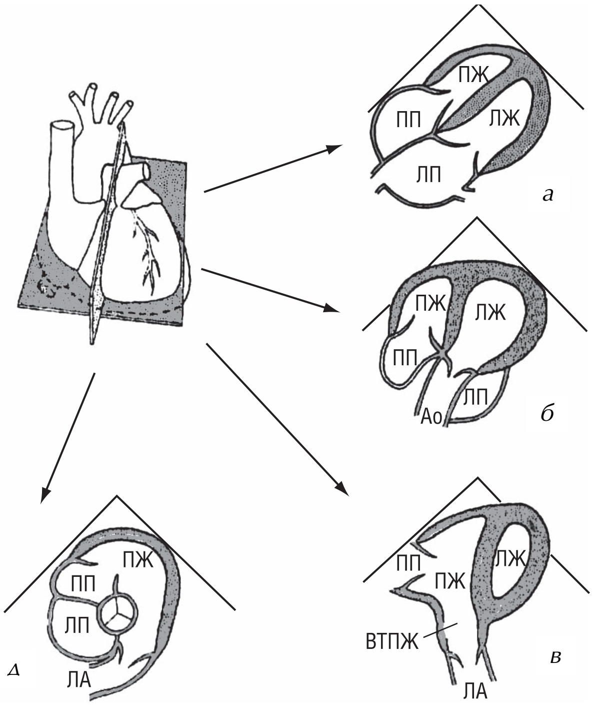


Рис. 4. Схематическое изображение группы сечений, полученных при субкостальной позиции: *а* — четырехкамерная субкостальная позиция, *б* — пятикамерная субкостальная позиция, *в* — субкостальная позиция, демонстрирующая выводной тракт правого желудочка и проксимальный отдел легочной артерии, *г* — субкостальное сечение по короткой оси на уровне магистральных сосудов (ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие; АО — аорта)

Показания к двухмерной ЭхоКГ определяются их диагностической информативностью в конкретном случае. Двухмерную ЭхоКГ проводят в целях:

- рутинного обследования новорожденных и грудных детей, при пороках сердца или нарушении его функции;
- исключения цианотических пороков сердца у новорожденных с клиническими проявлениями ПЛГН или с персистирующим синдромом фетального кровообращения;
- диагностики ОАП или других пороков сердца и дисфункции желудочков у недоношенных новорожденных, находящихся на искусственной вентиляции легких по поводу патологии легких;
- уточнения диагноза у новорожденных и детей с выявленным атипичным пороком;
- исключения или подтверждения сердечной патологии, выявленной при рутинном обследовании (аускультация, ЭКГ, рентгенография);
- наблюдения в динамике при патологии, которая может изменяться со временем или в результате лечения (до и после приема индометацина по поводу персистирующего ОАП у недоношенных новорожденных, для оценки эффективности лекарственной терапии при сердечной недостаточности и дисфункции левого желудочка, определения динамики при отдельных цианотических пороках сердца и т.д.);

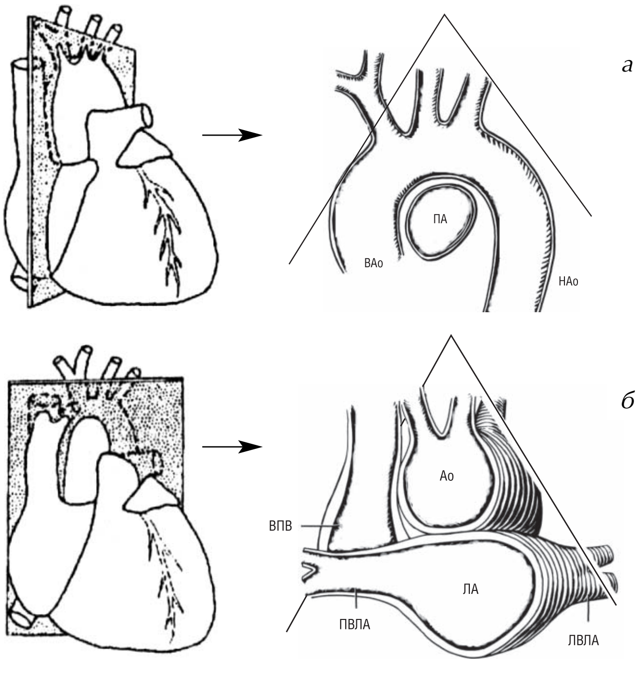


Рис. 5. Схематическое изображение сечений, полученных при супрастернальной позиции позиции: *а* — сечение по длинной оси, *б* — сечение по короткой оси (ВАо — восходящая аорта; НАо — нисходящая аорта; ЛА—легочная артерия, ВПВ — верхняя полая вена

- перед катетеризацией полостей сердца и ангиокардиографией для получения предварительной информации, которая позволит уменьшить длительность инвазивного исследования и лучевую нагрузку. Кроме того, метод двухмерной ЭхоКГ имеет некоторые преимущества по сравнению с ангиокардиографией по выявлению и демонстрации небольших тонких структур;
- исключения катетеризации полостей сердца при некоторых пороках, таких, как неосложненный ДМЖП, ДМПП, ОАП;
- оценки эффективности хирургического лечения.

Допплерэхокардиография (Допплер ЭхоКГ)

Допплеровский эффект основан та том, что частота отражаемых от объекта волн зависит от характера движения объекта. Когда движущийся объект или структурные элементы крови направляются к ультразвуковому датчику, частота отраженной звуковой волны увеличивается (положительный допплеровский эффект), и наоборот, при движении крови от датчика частота уменьшается (отрицательный допплеровский эффект). Допплеровская ультразвуковая аппаратура регистрирует изменение частоты отраженных от крови волн и определяет направление и скорость движения форменных элементов крови.

Применяются два режима допплеровского исследования — импульсный и непрерывно-волновой. При импульсном режиме один и тот же пьезокристалл испускает волну, а затем работает в режиме регистрации отраженных волн. При непрерывно-волновом режиме один кристалл постоянно излучает ультразвук, а другой — непрерывно принимает отраженную волну. Оба допплеровских метода имеют свои недостатки и преимущества. Импульсное исследование определяет скорость кровотока в ограниченном «контрольном объеме», в который посылаются импульсы. «Контрольный объем» можно пространственно локализовать в любом месте, но есть лимит измерения скорости кровотока, не позволяющий количественно определить выраженную обструкцию. При непрерывно-волновой допплерографии, наоборот, можно измерить очень высокие скорости и оценить любую степень выраженности обструкции. Однако при этом невозможно точно локализовать место изучения скорости кровотока, так как принимается отраженный сигнал от всех объектов вдоль ультразвукового луча. При совместном применении этих двух методик диагностическая ценность метода возрастает, так как удается выявить область патологически ускоренного кровотока в импульсном режиме, а затем измерить скорость в непрерывном режиме. Дальнейшее развитие технологии импульсной допплерографии привело к созданию цветного допплеровского картирования. Метод основан на том, что скорости и направления кровотока кодируются различными цветами, а сектор цветного картирования имеет множество «контрольных объемов», расположенных параллельно ультразвуковым лучам.

При допплерографии также определяют направление потока и его турбулентность, неинвазивным путем количественно оценивают степень нарушений гемодинамики. Турбулентные потоки крови возникают при наличии различных шунтов, стенозе и недостаточности клапанов сердца и при сужении кровеносных сосудов. Скорость элементов крови, движущихся по направлению к датчику, отображается на спектрограмме выше изолинии, а движущихся от датчика — ниже изолинии. Нормальная скорость кровотока через трехстворчатый клапан и клапан легочной артерии меньше 1 м/с, а в восходящей и нисходящей аорте — до 1,6 м/с. В настоящее время применяют триплексный режим исследования — двухмерную ЭхоКГ в реальном масштабе времени в сочетании с цветным допплеровским картированием и с импульсным (для сосудов) или непрерывно-волновым (для сердца) режимом.

Расчет градиента давления через зону стеноза производится по модифицированному уравнению Бернулли:

$$P_1 - P_2 \text{ (мм рт. ст.)} = 4\,(V_2^2 - V_1^2);$$
$$P_1 - P_2 \text{ (мм рт. ст.)} = 4\,(V\max)^2,$$

где (P_1 — P_2) — градиент давления в области обструкции, V_1 — скорость кровотока проксимальнее места обструкции, V_2 — скорость кровотока дистальнее места обструкции. Если во втором уравнении V_1 меньше 1 м/с, этим можно пренебречь. Для наиболее точного расчета пикового градиента давления вектор допплера должен быть направлен параллельно измеряемому потоку и измерение пиковой скорости кровотока должно быть проведено из нескольких различных позиций датчика (рис. 6).

Градиент давления, рассчитанный по модифицированному уравнению Бернулли, является пиковым максимальным градиентом давления и не идентичен пиковому градиенту давления, рассчитанному при катетеризации полостей сердца. Максимальный градиент давления больше пикового, причем эта разница существенна при небольшой

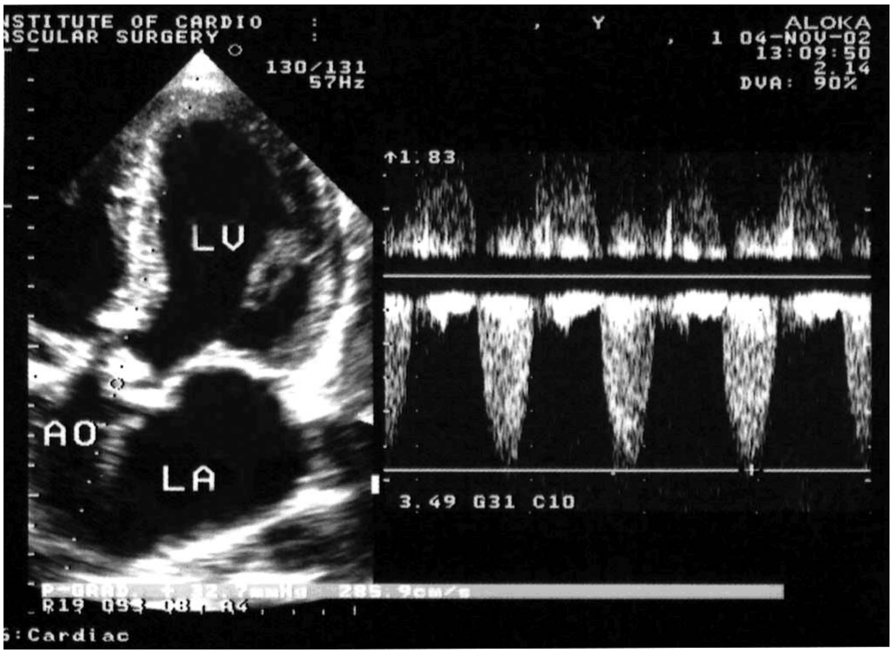


Рис. 6. Допплерэхокардиограмма больного с клапанным стенозом аорты. Четырехкамерная верхушечная позиция. Курсор непрерывно-волнового Допплера проходит через аортальный клапан. Ниже изолинии — спектр прямого тока через стенозированный клапан с систолическим градиентом давления 32 мм рт.ст. Выше изолинии — спектр сопутствующей недостаточности

или умеренной степени обструкции и практически нивелируется при выраженном стенозе.

Определение давления в полостях сердца и сосудов. Допплер позволяет рассчитать давление правом желудочке, легочной артерии, левом желудочке по спектру скорости соответствующих потоков на клапанах или шунтах. Расчет давления в легочной артерии наиболее важен в педиатрической практике.

1. Систолическое давление в правом желудочке (или в легочной артерии) может быть рассчитано по спектру трехстворчатой недостаточности по формуле:

$$P_{\text{ПЖ}} \text{ (или } P_{\text{ЛА}}) = (P_1 - P_2) + P_{\text{ПП}},$$

где $P_{\text{ПЖ}}$ — давление в правом желудочке, $P_{\text{ЛА}}$ — давление в легочной артерии, $P_{\text{ПП}}$ — давление в правом предсердии, а $(P_1 - P_2)$ — градиент давления между правым желудочком и правым предсердием.

Например, если градиент давления между правым желудочком и правым предсердием равен 30 мм рт. ст., а $P_{\text{ПП}}$ принять как константу, равную 6 мм рт.ст., то $P_{\text{ПЖ}}$ (или $P_{\text{ЛА}}$ в случае отсутствия стеноза легочной артерии) будет равно 36 мм рт. ст. Аналогично давление в левом желудочке может быть рассчитано по спектру митральной недостаточности, если давление в левом предсердии ($P_{\text{ЛП}}$) принять равным от 10 до 15 мм рт.ст.

2. Систолическое давление в правом желудочке (или в легочной артерии) может быть рассчитано по спектру шунта на ДМЖП по формуле:

$$P_{\text{ПЖ}} \text{ (или } P_{\text{ЛА}}) = \text{АДсист. } (P_1 - P_2),$$

где АДсист. — системное систолическое давление, определенное на руке, а $(P_1 - P_2)$ — градиент давления между левым и правым желудочками.

Например, если градиент давления между левым и правым желудочками равен 60 мм рт.ст., а давление в левом желудочке равно АДсист. = 90 мм рт.ст. (в случае отсутствия стеноза устья аорты), то $P_{\text{ПЖ}}$ будет равно 30 мм рт.ст. Давление в легочной артерии будет равно правожелудочковому в случае отсутствия стеноза легочной артерии.

3. Систолическое давление в левом желудочке ($P_{\text{ЛЖ}}$) может быть рассчитано по спектру градиента систолического давления на стенозе устья аорты по формуле:

$$P_{\text{ЛЖ}} = (P_1 - P_2) + \text{АДсист.},$$

где АДсист. — системное систолическое давление, определенное на руке, а $(P_1 - P_2)$ — градиент давления между левым желудочком и восходящей аортой.

Расчет ударного объема, или объема кровотока. Системный и легочной кровотоки могут быть рассчитаны путем умножения интегральной скорости кровотока на площадь поперечного сечения сосуда по формуле:

$$\text{УО} = \text{ИС} \cdot S_{\text{АО (ЛА)}},$$

где УО — ударный объем, ИС — интегральная скорость потока, которая определяется планимет-

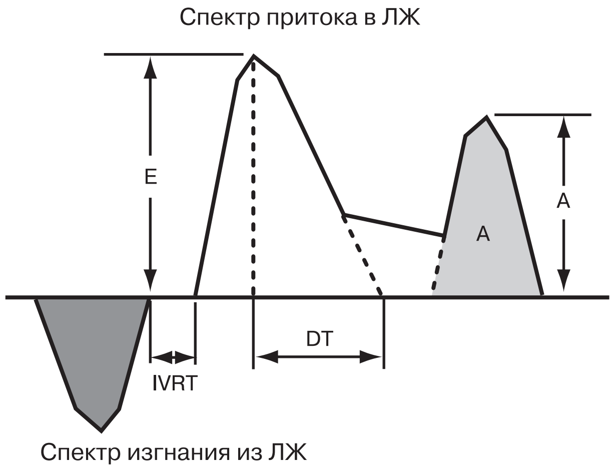


Рис. 7. Схематическое изображения допплеровского спектра притока в левый желудочек и изгнания из левого желудочка. Основные показатели, измеряемые по спектру (см. текст)

рическим обведением допплеровского спектра и представляет собой площадь под кривой; $S_{\text{АО (ЛА)}}$ — площадь поперечного сечения аорты или легочной артерии, рассчитанная поданным двухмерной ЭхоКГ в той области, где измерялась интегральная скорость потока. Для оценки легочного кровотока определяют внутренний диаметр ствола легочной артерии, а системного — диаметр восходящей аорты.

Диастолическая функция. Признаки диастолической дисфункции левого желудочка могут предшествовать его систолической дисфункции. Диастолическая функция левого желудочка оценивается по характеру трансмитрального кровотока, полученного в четырехкамерной верхушечной позиции (рис. 7). Следующие примеры являются полезными для оценки диастолической функции левого желудочка:

1. Первый (Е) и второй (А) пики скорости и их соотношение: скорость пика Е, возникающего во время раннего диастолического расслабления левого желудочка, и скорость пика А (систола левого предсердия) такие же, как и их отношение А/Е.
2. Время замедления кровотока (DT) — интервал от первого (раннего) пика митрального клапана до точки, полученной при пересечении кривой замедления кровотока с изолинией.
3. Фракция наполнения предсердия — отношение интегральной скорости пика А к общей интегральной скорости кровотока через митральный клапан.
4. Время изоволюметрического расслабления левого желудочка (IVRT) — интервал от окончания пика изгнания из левого желудочка до начала притока в левый желудочек. Расчет проводится по спектру, полученному при импульсной допплерографии при расположении контрольного объема Допплера в выводном тракте левого желудочка возле передней створки митрального клапана, когда возможно получить и спектр притока, и спектр изгнания.

Нарушения диастолической функции левого желудочка легко выявить, но они часто неспецифичны и не имеют самостоятельной диагностической информации. Кроме того, они могут имитироваться при повышенной или сниженной преднагрузке, возникают при ЧСС свыше 100 уд./мин и предсердных нарушениях ритма. Хорошо известны два типа нарушений диастолической функции левого желудочка — нерестриктивный и рестриктивный. При нерестриктивном типе удлиняется время изоволюметрического расслабления миокарда левого желудочка, снижается скорость раннего диастолического кровотока и большая часть крови поступает в левый желудочек во время систолы левого предсердия (увеличение амплитуды пика А). Этот тип наблюдается при гипертрофической и дилатационной кардиомиопатии, гипертонической болезни, ишемической болезни сердца, при наличии гипертрофии миокарда левого желудочка различной этиологии, миокардитах. Кроме того, нерестриктивный тип наблюдается при сниженной преднагрузке (дегидратация) и при повышенной постнагрузке (во время инфузии сосудосуживающих препаратов). Рестриктивный тип трансмитрального потока возникает при заболеваниях с высоким конечно-диастолическим давлением в левом желудочке (рестриктивная кардиомиопатия, сдавливающий перикардит, застойная сердечная недостаточность, аортальные пороки в стадии митрализации). При этом наблюдается “псевдонормализация” спектра, то есть снижается амплитуда пика А вследствие потери снижения сократимости левого предсердия и преимущественное наполнение левого желудочка в период ранней диастолы.

Цветное допплеровское картирование. При цветном допплеровском картировании на фоне базового двухмерного изображения скорость и направление кровотока кодируются различными цветами. Разложение по цветам идет с большой скоростью и высокой разрешающей способностью, что позволяет проводить исследование в реальном масштабе времени. Ламинарные низкоскоростные кровотоки окрашиваются в красный цвет при направлении к датчику и в синий — при направлении от датчика. Патологические высокоскоростные турбулентные потоки имеют желто-зеленые оттенки. Метод позволяет выявить любые интракардиальные шунты, регургитацию на клапанах и зоны обструкции.

Контрастная ЭхоКГ. При внутривенном введении растворов высокополимерных полисахаридов, а в прошлом и обыкновенной глюкозы, в кровь попадает множество микропузырьков воздуха, которые визуализируются при эхокардиографии в виде облака дополнительных эхосигналов в камерах сердца. Так как скорость движения крови по сердцу очень высока, необходима регистрация эхограммы на видеомагнитофон для последующего анализа в замедленном режиме. Метод позволяет визуализировать шунты и внутрисердечные кровотоки. Например, при внутривенном введении эхоконтрастных растворов возможно выявить шунты на уровне предсердий и желудочков с право-левым сбросом крови. Контрастная эхокардиография может быть полезной при цианотических пороках сердца до операции или у послеоперационных пациентов со сниженным насыщением кислородом артериальной крови, для выявления резидуальных шунтов. В настоящее время цветное допплеровское картирование значительно ограничило применение контрастной ЭхоКГ.

Фетальная ЭхоКГ. Улучшение разрешающей способности ультразвуковой аппаратуры сделали возможным визуализацию структур сердца плода, тем самым позволив внутриутробно диагностировать аномалии развития сердца. Одновременно применяют и спектральный допплер, и цветное допплеровское картирование. Для получения полной информации о сердце плода используют разнообразные позиции датчика на брюшной стенке матери, стараясь получить стандартные сечения структур сердца. Показаниями для фетальной ЭхоКГ являются:

1. Наличие у родителей цианотических пороков сердца в анамнезе.
2. Наличие у предыдущих детей цианотических пороков сердца.
3. Наличие у плода нарушений ритма.
4. Наличие у матери определенных заболеваний (сахарный диабет, коллагенозы).
5. Наличие у плода экстракардиальных аномалий развития (диафрагмальная грыжа, гидроцефалия и др.).
6. Наличие наследственных аномалий (хромосомных).
7. Наличие многоводия или, наоборот, маловодия.
8. Прием во время беременности определенных средств (амфетаминов, препаратов лития, противосудорожных, прогестерона, наркотиков).

Транспищеводная ЭхоКГ. Применение транспищеводных миниатюрных датчиков позволяет получить высококачественное изображение сердца со стороны пищевода. Современные технологии дают возможность применения в педиатрии и цветного допплеровского картирования, и спектрального допплера. На смену моно- и биплановым транспищеводным датчикам пришли мультиплановые, не требующие поворота датчика в пищеводе для получения сечений по короткой и длинной осям.

Транспищеводная ЭхоКГ показана, если во время рутинного трансторакального исследования не удается получить качественного изображения сердца и сосудов. Как правило, это бывает у полных пациентов и у больных с хроническими обструктивными заболеваниями легких. Этот доступ особенно полезен для выявления тромбоза протезов клапанов, вегетаций, расслоения аорты и тромбоза полостей сердца и ушка левого предсердия. Транспищеводная ЭхоКГ часто применяется для оценки результатов оперативного лечения. Метод используется в операционной для мониторинга функции левого желудочка, до и непосредственно после пластических операций на клапанах или коррекции сложных цианотических пороков сердца. Для выполнения транспищеводной ЭхоКГ необходима общая анестезия или сочетанное применение местных анестетиков и седативных препаратов, а также присутствие анестезиолога для своевременного вмешательства при возникновении осложнений. В педиатрической практике метод применяется в условиях операционной у подростков с ожирением и подростков со сложными пороками сердца, у которых ввиду тяжести состояния нежелательно применение общей анестезии и седативных средств, необходимых при инвазивном исследовании.

Внутрисосудистая ЭхоКГ. Для выполнения внутрисосудистой ЭхоКГ необходимы специальные миниатюрные датчики-катетеры, вводимые в просвет сосуда. Этот метод применяется при ишемической болезни сердца для определения атеросклеротических бляшек, а в педиатрии для определения стенозов и аневризм коронарных сосудов при болезни Кавасаки.

Эхокардиографические исследования отдельных врожденных пороков сердца представлены в соответствующих главах.

Глава 13

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ КАТЕТЕРИЗАЦИЯ СЕРДЦА

По мере развития педиатрической кардиологии возрастала роль катетеризации полостей сердца. Если в 1940–50-х гг. данный метод использовался в основном для улучшения понимания физиологии порока сердца, то в 1960–70-х гг. развитие кардиохирургической техники обусловила необходимость определения точной анатомической картины порока. Именно в это время для улучшения изображения было предложено использовать рентгенологические снимки, выполненные под различным углом (1–3). Несмотря на большие возможности ЭхоКГ, внедренной в 1980-е годы, катетеризация сердца остается наиболее информативным методом для описания индивидуальной физиологии ВПС. Исследование проводится с участием анестезиолога в связи с агрессивным характером процедуры для детей младшего возраста, часто находящихся в тяжелом состоянии. При возникновении осложнений хирургическая бригада должна быть готова к экстренному вмешательству, поэтому решение о выполнении катетеризации принимается после оценки потенциального риска и оправданности исследования. Для многих пороков, таких, как ДМЖП, неонатальный аортальный стеноз, ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой в периоде новорожденности, ТАДЛВ, коарктация аорты ЭхоКГ является достаточной, а для АВСД — даже более информативной, чем катетеризация.

ПОКАЗАНИЯ

Впечатляющий прогресс неинвазивных методов диагностики, достигнутый за последние 20 лет, значительно сузил показания к диагностической катетеризации полостей сердца. Если анатомический диагноз порока, определенный с использованием неинвазивных методов диагностики, является неполным (по любой причине, например, в связи с недостаточным акустическим окном) или диагноз, поставленный на основании неинвазивных методов, не совпадает с клинической картиной порока, возникает необходимость в проведении катетеризации полостей сердца. Решающими при этом являются мнение хирурга о достаточности показаний неинвазивных методов исследований для проведения операции, его личный опыт и принципы, принятые в данном лечебном учреждении. Зондирование следует проводить, когда необходимо измерить давление в полостях сердца и получить количественные показатели объема легочного и системного кровотока, определить величину шунтов, сопротивление легочных и системных сосудов перед хирургическим вмешательством. После хирургических вмешательств в раннем послеоперационном периоде выполняют контрольную катетеризацию при наличии неудовлетворительного гемодинамического результата, а в отдаленном периоде — для диагностики остаточной патологии и дилатации сужений или окклюзии патологических сообщений.

В процедуру катетеризации обычно включают ангиокардиографию.

ТЕХНИКА

План обследования

Для получения полной и достоверной информации при проведении катетеризации полостей сердца перед кардиологом должны быть четко сформулированы вопросы, которые подлежат выяснению. Обсуждение плана исследования между оператором, медицинским и техническим персоналом должно включать характеристику места катетеризации, размер и тип интродъюсеров и катетеров, используемых при выполнении процедуры, перечень полостей сердца и сосудов, которые будут подвергнуты катетеризации, а также всех важнейших измерений и ангиограмм, которые необходимо выполнить во время исследования. Для получения требуемых показателей кардиолог должен не только обладать определенной техникой, но и понимать, как их можно получить.

Подготовка к исследованию включает: полностью собранный анамнез, учитывающий предыдущие операции на сердце и рентгенэндоваскулярные исследования, просмотр последних эхокардиограмм, а также результатов других исследований. Перед катетеризацией полостей сердца необходимо выполнить: ЭКГ в 12 отведениях, рентгенограмму органов грудной клетки и общий анализ крови. В сложных ситуациях план проведения обследования подлежит обсуждению с оперирующим хирургом. Если у пациента имеются аномалии дыхательных путей или выраженное поражение паренхимы легких, он должен быть осмотрен анестезиологом.

Если пациент младше 1 года или его масса меньше 10 кг, а также в том случае, когда планируется проведение транссептальной пункции, необходимо зарезервировать одну дозу эритроцитарной массы. Если перед проведением катетеризации полостей сердца пациент находился в отделении интенсивной терапии, следует помнить о том, что у него может быть анемия, связанная с частым забором крови. В этом случае следует решить вопрос о необходимости переливания крови перед проведением исследования. У пациентов с уровнем гематокрита (Ht) более 65% для его снижения ниже 60% рекомендована обменная эксфузия крови, объем которой рассчитывают по формуле:

$$\text{Объем обменного переливания (мл)} = \frac{(\text{Исходный Ht - желаемый Ht}) \text{ x масса (кг) x } 70}{\text{Исходный Ht}}$$

За 3 ч до исследования пациенту запрещают прием пищи и питья. В большинстве случаев катетеризацию вен верхней конечности осуществляют перед поступлением пациента в лабораторию. Это позволяет выполнить не травмирующую пациента седацию, а также безболезненно отлучить его от родителей. Кроме того, венозный доступ позволяет провести адекватную гидратацию пациента.

Премедикация и седация

Катетеризацию у больного следует выполнять в условиях основного обмена, что часто невозможно у детей без седации. При этом избегают обезболивания, которое может привести к угнетению сердечно-сосудистых функций и тем самым исказить гемодинамические показатели. У новорожденных, находящихся в критическом состоянии, исследование проводят в обогретом помещении, анестезиолог должен быстро корригировать изменения температуры, ацидоз, чрезмерную кровопотерю. Любые седативные и анальгезирующие средства могут также вызвать угнетение дыхания, поэтому анестезиолог, который сопровождает ребенка в кабинет функциональной диагностики и лабораторию катетеризации или присутствует во время диагностической процедуры, должен постоянно контролировать состояние внешнего дыхания, проходимость дыхательных путей и при необходимости быть готовым к ИВЛ с помощью ручного аппарата вентиляции и лицевой маски. Набор лицевых масок нужного размера всегда должен быть под рукой. При необходимости производится интубация, аппаратная вентиляция и общая анестезия.

Выбор вида премедикации и седации зависит от протокола данного лечебного учреждения. Целью премедикации и седации является снижение тревоги, облегчение разлуки ребенка с родителями перед проведением процедуры, обеспечение комфорта пациента, потенцирование амнезии и облегчение выполнения исследования для его максимальной эффективности и безопасности. Новорожденные, как правило, не требуют премедикации. Детям массой до 10 кг премедикация обеспечивается хлоралгидратом в дозе 80 мг/кг. Детям старшего возраста, если их сопровождают родители, премедикация может проводиться после поступления в лабораторию. Для этого у них должен быть налажен венозный доступ, чтобы седация происходила в присутствии родителей. Вводят натрия оксибутират (50 мг/кг внутривенно, внутримышечно или 50–75 мг/кг внутрь), морфина гидрохлорид (0,1–0,2 мг/кг внутримышечно), кетамина гидрохлорид (2–4 мг/кг внутримышечно). Сибазон плохо всасывается из внутримышечного депо, потому его лучше вводить внутривенно (0,05–0,1 мг/кг). После введения этих препаратов новорожденных нельзя кормить в течение 4 ч до обследования. Больным с цианотическими пороками сердца рекомендуется вводить половину доз указанных препаратов, однако иногда именно такие пациенты являются очень толерантными к действию транквилизаторов и наркотических анальгетиков. Пациентам подросткового возраста для снижения тревоги и потенцирования амнезии перорально назначают бензодиазепин (утром и вечером).

Для чрескожного доступа применяют местную анестезию лидокаином (необходимо помнить о том, что его введение болезненно). Адекватная премедикация пациента позволяет уменьшить болезненные ощущения, связанные с инфильтрацией лидокаином, это же достигается предварительным нанесением мази EMLA (эмульсия 2,5% лидокаина и 2,5% прилокаина) (4). Достаточный уровень седации и аналгезии в течение всей процедуры достигается путем внутривенного введения морфина и мидазолама. В течение исследования необходимо тщательное анестезиологическое наблюдение за пациентом путем контроля ЧСС и артериального давления, а также контроля газов артериальной крови. Несмотря на то, что в некоторых центрах с целью седации при проведении катетеризации полостей сердца предпочтение отдается кетамину или фентанилу, мы прибегаем к этим препаратам только в том случае, когда во время процедуры присутствует анестезиолог. Вообще применение любого из вышеперечисленных препаратов возможно только тогда, когда в лаборатории, где проводится исследование, присутствует специалист, умеющий, при необходимости, проводить искусственную вентиляцию легких; в лаборатории также должен иметься комплект оборудования для выполнения интубации трахеи.

Сосудистый доступ

Налаживание сосудистого доступа, бесспорно, самая важная часть катетеризации полостей сердца.

Пупочный доступ

В первые дни жизни отдают предпочтение доступу через пупочные сосуды. Пупочная вена, как правило, проходима до 3-го дня жизни, а пупочная артерия может быть канюлирована на протяжении 1-й недели жизни.

Часто новорожденные поступают в рентгенэндоваскулярную лабораторию с катетеризированными пупочными сосудами. В том случае, когда кончик катетера пупочной вены направлен в сторону диафрагмы, его можно заменить на проводник 0,21 дюйма (с J-кончиком), по которому последовательно проводится сосудистый дилататор и интродъюсер с гемостатическим клапаном. Эта процедура позволяет избежать воздушной эмболии. Длина интродъюсера должна позволять достигнуть ОАП и обеспечить доступ к нижней полой вене и правому предсердию. Дилататор ни в коем случае не должен продвигаться дальше кончика проводника. После удаления проводника и дилататора содержимое интродъюсера и его бокового отвода должно быть аспирировано и его просвет промыт. Если кончик интродъюсера не перекрыт, то по нему наблюдается обратный ток крови; в том случае, когда кончик интродъюсера упирается в стенку сердца, попытка аспирации приводит к появлению в нем пузырьков воздуха из герметизирующего клапана или диафрагмы. Таким образом, если после аккуратной аспирации не наблюдается обратный ток крови, необходимо осторожно сместить интродъюсер до появления в нем тока крови. Катетер пупочной артерии также можно заменить по проводнику (даже в том случае, если его кончик расположен люмбально), но извитой ход артерии делает эту процедуру более сложной, поэтому неопытный оператор, производя замену, может скорее извлечь проводник, нежели ввести катетер. При доступе через пупочную артерию отсутствует необходимость в проводнике.

Если пупочные сосуды не катетеризированы, можно попытаться использовать доступ через пупочную вену при помощи ангиографического катетера Бермана диаметром 5 F, который проводят по интродъюсеру с герметизирующим клапаном. Кончик ангиографического катетера Бермана относительно атравматичен. Когда катетер достигает правого предсердия, по нему проводят интродъюсер. Не рекомендуется проникать или производить манипуляции в пупочных сосудах при помощи проводника. Если все попытки провести ангиографический катетер в правое предсердие оказались безуспешными, можно ввести небольшое количество контраста, для того чтобы расширить просвет ОАП. Пупочная артерия может быть катетеризирована при помощи полого катетера; когда расположение катетера в нисходящей аорте подтверждено рентгенологическим путем, его заменяют на специальный катетер («пигтейл» или другой).

Несомненно, постановка катетера и манипулирование им через пупочный доступ — более сложная процедура, нежели использование бедренного доступа. Как правило, венозный катетер проникает прямо в устье левого предсердья. Для того чтобы изменить его направление, часто требуется специальный проводник с изогнутым кончиком (либо оператор должен самостоятельно придать нужный изгиб кончику стандартного проводника). При доступе через пупочную артерию ее изгиб вниз в виде мертвой петли перед впадением во внутреннюю подвздошную артерию ограничивает возможности исследователя направлять кончик катетера. Ткани сердечной мышцы новорожденного крайне тонкие (особенно в области предсердий), кроме того, полости сердца имеют малый объем, что усложняет манипуляции с катетером, а увеличенный объем, как правило, плохо переносится пациентом и приводит к брадикардии и/или гипотензии. В связи с этим следует выбирать безопасный доступ, который позволяет провести катетер в необходимое место по пути наименьшего сопротивления.

Бедренный доступ

У большинства пациентов детского возраста удобен доступ для проведения катетеризации полостей сердца путем чрескожной пункции бедренных сосудов. Для его выполнения необходимо знание анатомии данной области (рис. 1).

Пациент должен находиться в положении лежа на спине с приподнятыми бедрами, нога выпрямлена с легкой ротацией кнаружи. Для определения расположения сосудов используют следующие анатомические ориентиры: передняя верхняя подвздошная ость, лобковое сочленение, паховая (пупартова) связка и пульсация бедренной артерии. Для обеспечения гемостаза после процедуры пункцию сосудов необходимо проводить ниже паховой связки. Пункция сосудов выше связки часто осложняется гематомой (половых губ или мошонки) или забрюшинным кровотечением. Ориентиром места пункции является паховая складка, которая у пациентов старшего возраста может быть нечетко выраженной. У пациентов младшего возраста паховая связка обычно хорошо пальпируется. Анатомические ориентиры места пункции должны определяться как перед, так и после ограничения операционного поля стерильными простынями. После этого осуществляют местную анестезию места пункции раствором лидокаина. Пациентам младшего возраста, для того чтобы не сместить анатомические ориентиры и не вызвать сдавления бедренной вены, вводят небольшой объем анестетика.

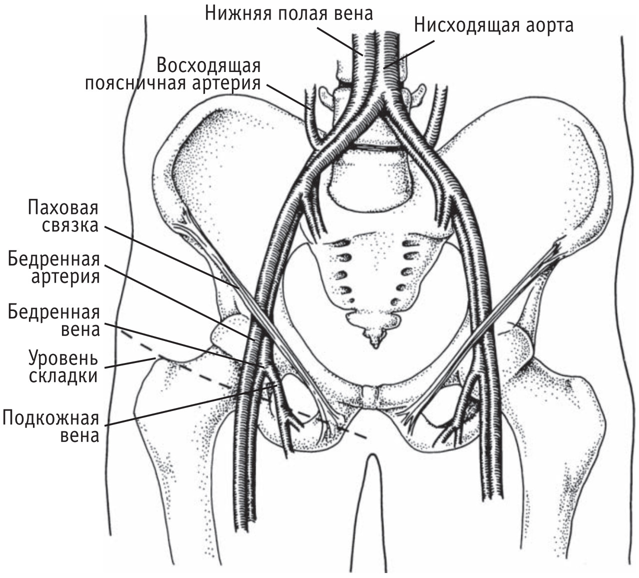


Рис. 1. Анатомия паховой области. Бедренная артерия и бедренная вена канюлируются между передней верхней подвздошной остью и пупартовой связкой

В первую очередь обычно выполняют венозный доступ. У пациентов младшего возраста сосуд пунктируют на 1 см ниже паховой связки; пункция сосуда дистальнее может вызвать затруднение при проведении проводника из-за венозных клапанов. Вена расположена медиальнее артерии и у пациентов младшего возраста практически рядом с местом пульсации артерии. У всех пациентов (кроме пациентов с малой массой или гиповолемией) пункцию вены осуществляют без последующей аспирации. Угол между кожей и иглой должен быть не более 45°. Пункцию вены проводят постепенно по методу "укол - выжидание", что позволяет видеть заброс крови в шприц. Если по мере продвижения иглы, несмотря на то, что она достигает кости, не наблюдается заброса крови, ее медленно извлекают, слегка аспирируя ее содержимое шприцем. Когда в игле появляется кровь, ее стабилизируют правой рукой, а левой рукой продвигают через ее просвет проводник с мягким кончиком; проводник с жестким кончиком используется у детей младшего возраста, а проводники с J-образным кончиком — у пациентов старшего возраста. Если игла расположена по центру сосуда, проводник легко продвигается; в том случае, когда возникает малейшее сопротивление, проводник следует извлечь и убедиться в правильности постановки иглы. В этой ситуации для того, чтобы четко центрировать иглу в просвете сосуда, чаще возникает необходимость в ее легком подтягивании или горизонтальном смещении. У детей младшего возраста требуется рентгенологическое подтверждение прохождения проводника выше уровня диафрагмы. После этого иглу извлекают, делают небольшой надрез кожи и по проводнику проводят интродьюсер в комплекте с сосудистым дилататором. Легкое вращение облегчает проникновение дилататора с интродьюсером в просвет сосуда. Когда интродьюсер находится в просвете сосуда, его сдвигают с дилататора (при этом дилататор удерживают неподвижно), затем дилататор с проводником извлекают, содержимое интродьюсера аспирируют и его просвет промывают. После этого через просвет интродьюсера проводят ангиографический катетер.

Таким же образом производят постановку катетера через артериальный доступ, при этом чаще всего отсутствует необходимость в аспирации крови для подтверждения нахождения иглы в просвете сосуда, так как при пункции артерии наблюдается пульсирующий ток алой крови. В большинстве случаев при артериальном доступе отсутствует необходимость в интродьюсере, и ангиографический катетер проводят в просвет сосуда непосредственно по проводнику. Размер катетера должна соответствовать проводнику, чтобы между просветом катетера и проводником отсутствовал зазор.

Подключичный доступ

Подключичная вена проходит по внешнему краю первого ребра до середины ключицы, затем с ней сливается яремная вена, и они вместе образуют безымянную вену (плечеголовной ствол). Последняя расположена позади ключицы, более поверхностно и кпереди от подключичной вены и на определенном участке проходит непосредственно по поверхности плевры. Доступ через подключичную вену сопряжен с риском пневмо- и гемоторакса, а также воздушной эмболии. Вероятность и клиническая тяжесть данных осложнений возрастает при наличии значимого поражения паренхимы легких, ЛГ или состояниях, при которых анатомические ориентиры не достоверны, таких, как аномалии строения грудной клетки или предшествующие операции на органах грудной клетки.

Пациента укладывают на спину, с вытянутой вдоль туловища рукой на стороне пункции, под плечи подкладывают небольшой валик. Анатомические ориентиры места пункции определяют перед обкладыванием операционного поля стерильными простынями и перед пункцией сосуда. К ним относятся выемка грудины и изгиб ключицы в ее латеральной трети. В типичном случае, при наличии праворасположенной верхней полой вены и левой безымянной вены, предпочтение отдается левой подключичной вене. Кожу, подкожную клетчатку и надкостницу ключицы инфильтрируют раствором лидокаина в области изгиба ключицы. В этом месте иглой со шприцем пунктируют кожу и иглу аккуратно продвигают до контакта с ключицей, после чего она «соскальзывает» по поверхности ключицы вниз. Во избежание непреднамеренной пункции подключичной артерии или верхушки легких иглу не следует погружать слишком глубоко, она должна проходить вдоль задней поверхности ключицы. Также необходимо стараться не повредить надкостницу по задней поверхности ключицы. При продвижении иглы вдоль задней поверхности ключицы необходимо осуществлять аккуратное аспирирование ее содержимого при помощи шприца для обнаружения тока крови по ней. Затем шприц снимают и проводник с мягким кончиком проводят (под рентгенологическим контролем) в полость правого предсердия или, при наличии кавопульмонального анастомоза, в легочную артерию. Отрицательное давление в грудной полости может привести к воздушной эмболии в том случае, когда просвет иглы не закрывают после отсоединения шприца или имеется большое различие между просветом иглы и диаметром проводника. В связи с повышенным риском воздушной эмболии, при подключичном доступе обязательно используют интродъюсер с герметизирующим клапаном.

Доступ через внутреннюю яремную вену

Данный сосудистый доступ чаще всего используется для выполнения биопсии правых отделов сердца или в том случае, когда недоступны бедренные вены. По сравнению с подключичным доступом он имеет преимущества: яремная вена расположена выше грудной клетки, что снижает риск развития пневмоторакса и воздушной эмболии. Недостатком данного метода является вынужденный поворот головы пациента в противоположную пункции сторону, что в состоянии седации (особенно у детей младшего возраста) может привести к нарушению проходимости дыхательных путей; кроме того, после процедуры в месте пункции может остаться маленький, но заметный шрам.

Наиболее приемлемой для пункции является правая яремная вена, так как она обеспечивает более прямой путь к правому предсердию и верхушка правого легкого расположена ниже верхушки левого. Пациента укладывают на спину с повернутой влево головой. Анатомические ориентиры места пункции должны определяться как перед, так и после ограничения операционного поля стерильными простынями. К ним относятся место пульсации сонной артерии, грудино-ключично-сосцевидная мышца, ее грудинная и ключичная ножки и наружная яремная вена. Правая внутренняя яремная вена расположена под грудино-ключично-сосцевидной мышцей, поверхностнее и латеральнее сонной артерии. Она проходит несколько кпереди расположенной подкожно наружной яремной вены (рис. 2).

Существует три варианта доступа к внутренней яремной вене. При центральном доступе игла пунктирует кожу в вершине треугольника, образованного грудинной и ключичной ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы. При переднем доступе игла проникает под кожу по передней поверхности грудино-ключично-сосцевидной мышцы на уровне середины расстояния между сосцевидным отростком височной кости и вырезкой рукоятки грудины. При использовании данных вариантов доступа, для снижения риска травмирования сонной артерии рекомендуют ориен-

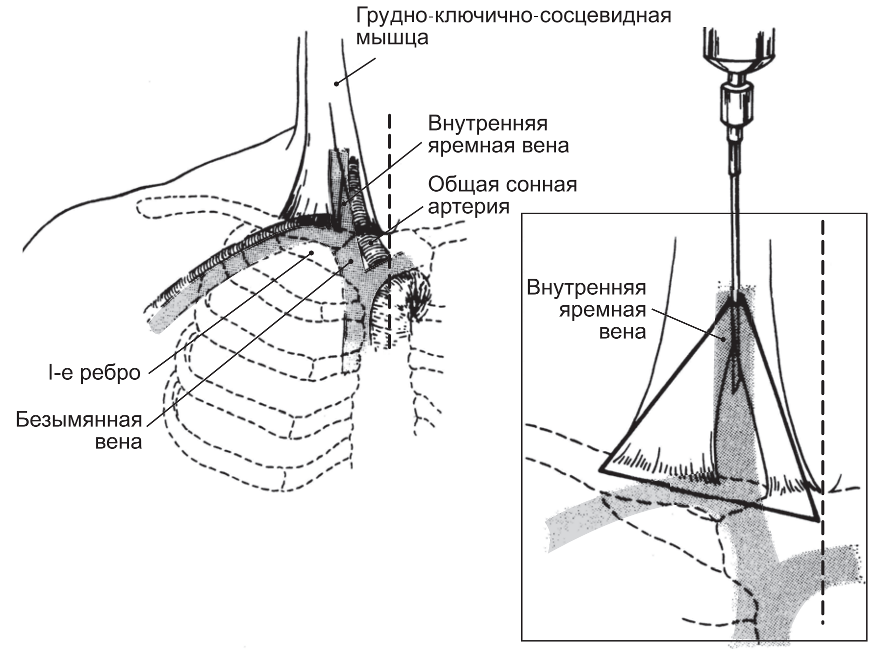


Рис. 2. Топографические ориентиры для катетеризации внутренней яремной вены

тировать иглу по направлению к ипсилатеральному соску, угол ее наклона кзади обычно составляет 30–45°. Рентгенологическое определение места расположения верхней полой вены значительно облегчает позиционирование иглы. При заднем доступе игла пунктирует кожу по заднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы на уровне 1/3 ее длины от места ее прикрепления к ключице непосредственно позади наружной яремной вены; игла направляется в сторону выемки рукоятки грудины. При продвижении иглы непрерывно слегка аспирируют ее содержимое до момента появления крови в шприце. После этого в просвет иглы вводят проводник (мягким наконечником вперед), который проводят в правое предсердие (или легочную артерию при наличии кавопульмонального анастомоза), что подтверждается рентгенологически. Рекомендовано применять интродъюсер с гемостатическим клапаном.

Манипуляции катетером

У пациентов детского возраста ткани сердца весьма податливые и тонкие, поэтому могут быть легко перфорированы, особенно в области ушек предсердий, выводного тракта правого желудочка и в области створок аортального клапана. Этого можно избежать путем осторожного манипулирования катетером и при использовании баллонных катетеров. Помимо этого необходимо отличное знание анатомического строения сердца и четкое осознание пути, по которому проходит катетер к требуемому месту. Для этого перед процедурой необходимо оценить все доступные данные об анатомии сердца у данного пациента (особенно это важно для неопытного оператора). Следует знать, что катетер можно продвигать вплотную к стенке предсердия или желудочка только в том случае, когда на его окончании имеется раздутый баллон. Если кривизна используемого катетера не соответствует его предполагаемому направлению (например, его следует провести через клапанное кольцо трехстворчатого клапана), ему необходимо придать нужную форму заранее, вне сосудов пациента или в пределах печеночной вены, а не в полости предсердия.

Катетеры малых диаметров, которые используются у детей грудного и младшего возраста, легко повреждаются при резких движениях, особенно при слишком активном вращении. Катетеры с тонкой стенкой, такие, как "пигтейл", необходимо всегда проводить по проводнику.

Широкие петли катетеров в полости предсердий или в выводном тракте правого желудочка могут быть причиной гемодинамической нестабильности и вызывать рефлекторную брадикардию или недостаточность предсердно-желудочковых клапанов.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ

Катетеризация полостей сердца выполняется для получения данных о давлении и насыщении крови, которые позволяют определить состояние пациента и выбрать метод лечения. Недостоверные данные могут послужить причиной выбора не самого оптимального варианта лечения. В тоже время необходимо тщательно наблюдать за состоянием ребенка при проведении процедуры. К мероприятиям, которые позволяют получить необходимые показатели и сохранить стабильное состояние пациента, относятся следующие:

1. Насыщение газов крови и показатели давления следует оценивать по мере их поступления. Таким образом, оператор будет осведомлен о состоянии гемодинамики пациента, а также о возможном несоответствии показателей до момента извлечения катетера. Практика, которая подразумевает сбор данных с их последующей

оценкой после проведения процедуры, в данном случае неприемлема.

2. Перед началом каждой процедуры необходимо получить и оценить данные о насыщении крови в верхней полой вене и аорте. Такая тактика позволяет оценить состояние гемодинамики пациента на первом этапе, что является самым важным аспектом процедуры. Дети, у которых насыщение крови в верхней полой вене ниже 60% или в артериальной крови менее 70%, относятся к группе пациентов со сниженным сердечным резервом. Все факторы, которые могут оказать влияние на состояние такого ребенка (в том числе температура тела, состояние дыхательной системы, кислотно-щелочной баланс, водная нагрузка), должны подвергаться как постоянной, так и немедленной (при изменении состояния ребенка) оценке. При соблюдении данных условий эффективность процедуры будет максимальной.
3. Любой показатель, вызывающий сомнения, должен быть подтвержден, особенно если его наличие нельзя было предположить на основании данных предшествующих исследований. Например, если из легочной вены получена проба крови с низким насыщением, необходимо убедиться в том, что данная проба получена именно из нее, а не из левого или правого предсердия или коронарного синуса; для этого необходимо удостовериться в том, что катетер был промыт перед забором очередной пробы крови. Если же насыщение пробы крови из легочной артерии высокое, необходимо убедиться в том, что катетер частично не «заклинивает» ее.
4. После получения показателей давления и насыщения крови, перед проведением ангиографии рекомендуется сделать паузу и провести оценку полученной информации:

а) легочный и системный кровоток оценивают на основании эмпирического правила: если артериовенозная разница составляет 20–25%, то сердечный индекс приблизительно равен 4–5 л/мин/м^2. Пользуясь этим правилом, необходимо учитывать, что чем выше уровень гемоглобина, тем ниже артериовенозная разница по кислороду;

б) сопротивление легочных сосудов определяют путем деления градиента давления легочных сосудов на расчетный поток крови;

в) Qл/Qc определяют путем деления системной артериовенозной разницы по кислороду на легочную артериовенозную разницу.

Опытные кардиологи, выполняющие диагностические катетеризации у детей, сформулировали аксиому: все показатели должны соответствовать друг другу, так как существует 1000 возможностей ошибиться.

Измерение показателей гемодинамики

Содержание кислорода в крови

Кислород в крови находится в двух видах: растворенном в плазме и связанном с гемоглобином.

Растворенный кислород. Количество кислорода, растворенного в плазме, зависит от коэффициента растворимости кислорода, температуры тела и pO_2. При температуре 37 °С количество растворенного кислорода приблизительно равно 0,03 мл/мм рт.ст./л крови. Таким образом, при pO_2 100 мм рт.ст., в растворенном состоянии находится приблизительно 3 мл кислорода на 1 л крови. Так как это количество несоизмеримо мало по сравнению с количеством связанного кислорода, им обычно пренебрегают. Но если пациент дышит смесью, обогащенной кислородом с pO_2 выше 100 мм рт.ст., объем растворенного кислорода должен учитываться при определении общего содержания кислорода в организме.

Связанный с гемоглобином кислород. Большая часть кислорода в организме находится в связанном с гемоглобином виде. Объем связанного кислорода зависит от количества и вида гемоглобина, температуры тела, pO_2, концентрации ионов водорода, pCO_2 и уровня 2,3-ДФГ. Теоретическое максимальное количество кислорода, которое может быть связано гемоглобином, называется *кислородной емкостью* крови. В прошлом кислородную емкость крови определяли прямым измерением по методике VanSlyke и Neill (5). В настоящее время принято считать, что максимальная емкость кислорода составляет 1,36 мл/г гемоглобина. Таким образом, для каждого конкретного пациента кислородную емкость крови рассчитывают по формуле:

Кислородная емкость (мл/л) = Hb (г/дл) x 1,36 x 10.

Содержание кислорода (SO_2) — это объем кислорода, присутствующего в данной пробе крови. Он включает как растворенный, так и связанный кислород; если пациент дышит воздухом, то объемом растворенного кислорода пренебрегают. Содержание кислорода рассчитывают по формуле:

Содержание O_2 (мл/л) =
= (кислородная емкость) x (% насыщения O_2).

Насыщение кислородом — выраженное в процентах соотношение связанного с гемоглобином кислорода и кислородной емкости:

$$\text{Насыщение кислородом} = \frac{(\text{Содержание } O_2 - \text{растворенный } O_2) \times 100}{\text{Кислородная смесь}}.$$

Насыщение кислорода определяют при помощи спектрофотометрии. Оксигемоглобин и восстановленный гемоглобин характеризуются различным спектром поглощения при 650 нм и сходным — при 805 нм. Оксиметром измеряют поглощение при 650 нм для определения количества окисленного гемоглобина, а поглощение при 805 нм указывает на общее количество гемоглобина; разница между этими показателями определяется как насыщение крови кислородом. Этот метод довольно точен при насыщении кислорода в пределах 45–95% и при отсутствии в крови примесей, нарушающих поглощение (таких, как карбоксигемоглобин). Насыщение крови кислородом может быть также представлено кривой диссоциации кислорода (кривая Severinghaus), отображающей соотношения pH, pCO_2 и pO_2. Но этот метод не учитывает влияние других факторов, которые могут нарушать сродство кислорода к гемоглобину (например температура, ионы водорода, наличие фетального гемоглобина и уровня 2,3-ДФГ). Эти факторы очень трудно точно измерить, поэтому последний метод неприменим у новорожденных и у детей с цианозом.

Сердечный выброс

Сердечный выброс можно измерить, используя метод дилюции индикаторов, описанный Фиком (6). Наиболее часто в качестве индикаторов для определения сердечного выброса при заболеваниях сердца используют кислород, холодный физиологический раствор (термодилюция) (7, 8) или зеленый краситель (9). Для понимания принципа метода Фика проводят аналогию с различными физическими явлениями, такими, как движение бревен на лесосплаве или движение кусков мрамора по транспортеру. В том случае, когда скорость потока невозможно определить прямым путем, как например на реке, ее можно определить непрямым путем, используя индикатор. Так, при лесосплаве, если скорость увеличивается, бревна располагаются более свободно, если скорость замедляется, бревна располагаются гуще. В количественном выражении это выглядит следующим образом: скорость потока неизвестна (мл/мин); в жидкости находится определенная концентрация индикатора (мг/мл); индикатор вводится или выводится с определенной скоростью (мг/мин); измеряя изменение концентрации индикатора, можно определить скорость кровотока.

Кислородный метод. В настоящее время при определении сердечного выброса по методу Фика в качестве индикатора используют кислород. Скорость изменения концентрации кислорода в данном случае определяется потреблением кислорода (VO_2). Принято считать, что во время исследования пациент находится в состоянии основного обмена и оно не изменяется. Таким образом, потребление кислорода тканями равно поглощению кислорода легкими. Потребление кислорода можно измерить или использовать усредненный показатель. Существует два наиболее применяемых метода определения потребления кислорода: с помощью мешка Дугласа или полярографа. При применении мешка Дугласа требуется забор проб выдыхаемого воздуха за определенный период времени; во время забора проб для того, чтобы пациент дышал только через загубник, на нос накладывают зажим. Пациент вдыхает воздух обычным путем, а выдыхает в специальный коллекторный мешок. По понятным причинам этот метод редко используют при проведении катетеризации полостей сердца пациентам детского возраста.

У детей чаще применяют полярографический метод, при котором используют счетчик скорости обмена веществ. Пациента укладывают на спину, голову его накрывают специальным колпаком. В колпак с определенной скоростью подают комнатный воздух и отсасывают выдыхаемый воздух, смешанный с комнатным. Концентрацию кислорода в отсасываемой смеси определяют при помощи полярографа со специальными датчиками (золото или серебро/хлорид серебра). Учитывая скорость потока воздуха (которая зависит от его подачи аппаратом и частоты дыхания пациента) и изменение концентрации кислорода, рассчитывают скорость изменения концентрации кислорода (т.е. его потребление). Точность измерения зависит от тщательности ее выполнения. Если во время измерения происходит нерегистрируемая утечка газа из колпака, потребление кислорода будет вычислено неверно.

Lister и соавторы (10) установили наличие корреляции между этими двумя методами, но количество обследованных пациентов было невелико. Более раннее исследование Kappagoda и соавторов (11), в котором принимал участие 21 ребенок (88 измерений), доказали воспроизводимость данной методики, хотя исследование не отличалось тщательностью. В исследовании, в котором участвовали 40 взрослых пациентов, потребление кислорода, определяемое при помощи счетчика скорости метаболизма, было гораздо ниже, нежели при использовании метода Дугласа или термодилюционного метода определения сердечного выброса (12). На практике принято считать, что результаты полярографического метода (при правильном его выполнении) достаточно точны для пациентов детского возраста, хотя это до сих пор не доказано.

Учитывая сложность (а в отдельных случаях и невозможность выполнения) определения потребления кислорода в условиях рентгенэндоваскулярной лаборатории, обычно используют усредненные величины, рассчитанные по формуле Lafarge и Miettinen (13). Эти формулы были выведены на основании 879 измерений, проведенных по методике Дугласа. Показатели потребления кислорода для пациентов от 3 до 40 лет представлены в табл. 1.

Классический принцип Fick для определения сердечного выброса выражается формулой:

$$Q_c = \frac{VO_2}{AVO_2},$$

где Qc — сердечный выброс, AVO_2 — артериовенозная разница.

Сердечный выброс (Qc) — количество крови, нагнетаемое в системное кровообращение, выраженное в л/мин. Артериовенозная разница (AVO_2) — количество кислорода, экстрагированного из кровообращения при прохождении крови через сосудистое русло. Она отражает разницу содержания кислорода в артерии и вене и обычно выражается в объемных процентах (мл O_2/100 мл крови). Потребление кислорода (VO_2) обычно выражают в мл O_2/мин. В развернутом виде формула для опре-

Таблица 1. Потребление кислорода (мл/мин/м^2) в зависимости от пола, возраста и ЧСС

Возраст, лет	**ЧСС**												
	50	**60**	**70**	**80**	**90**	**100**	**110**	**120**	**130**	**140**	**150**	**160**	**170**
Мужской пол													
3				155	159	163	167	171	175	178	182	186	190
4			149	152	156	160	163	168	171	175	179	182	186
6		141	144	148	151	155	159	162	167	171	174	178	181
8		136	141	145	148	152	156	159	163	167	171	175	178
10	130	134	139	142	146	149	153	157	160	165	169	172	176
12	128	132	136	140	144	147	151	155	158	162	167	170	174
14	127	130	134	137	142	146	149	153	157	160	165	169	172
16	125	129	132	136	141	144	148	152	155	159	162	167	
18	124	127	131	135	139	143	147	150	154	157	161	166	
20	123	126	130	134	137	142	145	149	153	156	160	165	
25	120	124	127	131	135	139	143	147	150	154	157		
30	118	122	125	129	133	136	141	145	148	152	155		
35	116	120	124	127	131	135	139	143	147	150			
40	115	119	122	126	130	133	137	141	145	149			
Женский пол													
3				150	153	157	161	165	169	172	176	180	183
4			141	145	149	152	156	159	163	168	171	175	179
6		130	134	137	142	146	149	153	156	160	165	168	172
8		125	129	133	136	141	144	148	152	155	159	163	167
10	118	122	125	129	133	136	141	144	148	152	155	159	163
12	115	119	122	126	130	133	137	141	145	149	152	156	160
14	112	116	120	123	127	131	134	133	143	146	150	153	157
16	109	114	118	121	125	128	132	136	140	144	148	151	
18	107	111	116	119	123	127	130	134	137	142	146	149	
20	106	109	114	118	121	125	128	132	136	140	144	148	
25	102	106	109	114	118	121	125	128	132	136	140		
30	99	103	106	110	115	118	122	125	129	133	136		
35	97	100	104	107	111	116	119	123	127	130			
50	94	98	102	105	109	112	117	121	124	128			

деления объема системного кровотока (сердечного выброса) следующая:

$$Q_C = \frac{VO_2}{SO_2 \text{ в аорте} - SO_2 \text{ в смешанной венозной крови}},$$

где SO_2 — содержание кислорода.

Fick экстраполировал экспериментальные данные на человека и рассчитал, что VO_2 должно составлять 5 мл O_2/с и количество крови, изгоняемой в каждую систолу, предположительно равно 77 мл. Его расчеты близки к современным показателям: VO_2 равно 5 мл O_2/с (300 мл O_2/мин). Сердечный выброс, по его расчетам, составляет 5,39 л/мин при ЧСС 70 уд/мин.

Нормальное потребление кислорода у детей в возрасте от 5 до 15 лет — 110–160 мл O_2/мин/м^2, от 0 до 5 лет — 160–200 мл O_2/мин/м^2 (14, 15, 16). Нормальный сердечный выброс у большинства детей — 4–5 л/мин/м^2 и несколько больше у новорожденных (15, 16, 17).

Формула для расчета объема легочного кровотока предусматривает использование разницы содержания кислорода в легочной артерии и легочных венах:

$$Q_Л = \frac{VO_2}{SO_2 \text{ в легочных венах} - SO_2 \text{ в смешанной венозной крови}},$$

где Qл — легочный кровоток.

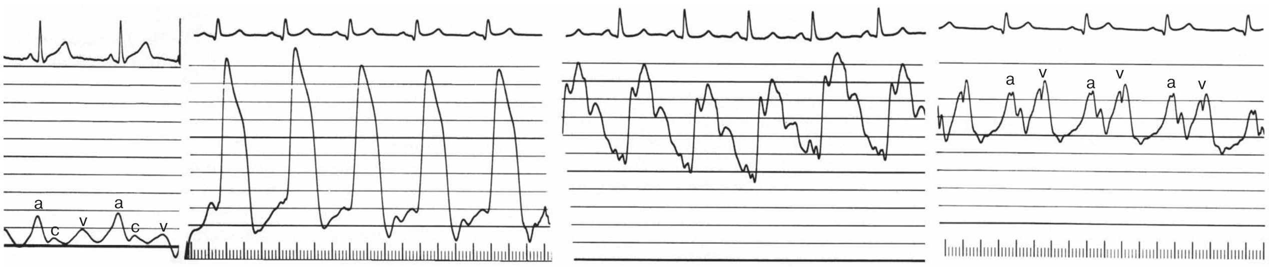
Возможными причинами ошибочного определения потребления кислорода является неточность измерения одного из показателей, используемых в уравнении, особенно это касается определения поверхности тела (для индексации потоков), при измерении которой у детей вероятна большая степень недостоверности (у детей трудно определить истинный рост); плохой забор крови (особенно при определении сатурации смешанной венозной крови); невозможность удержать ребенка без движения и длительные перерывы между забором проб.

Измерение давления в полостях

Давление измеряется с помощью заполненных жидкостью катетеров, соединенных с датчиками давления. Изменение давления в камере или сосуде передается по столбу несжимаемой жидкости (солевой раствор или кровь) внутри нерастяжимого катетера на датчик. Датчик содержит диафрагму, которая совершает незначительные линейные перемещения в ответ на изменения давления. Движения диафрагмы передаются на электронный измерительный прибор, который регистрирует изменения электрического сопротивления, чувствительного к растяжению элемента, аналогично тому, как повышается сопротивление при растяжении проволоки. Элемент переменного сопротивления включен в мостовую схему, которая изменяет напряжение в ответ на вызванное давлением изменение сопротивления. Таким образом, изменения давления конвертируются в электрический амплитудный сигнал, который отображается на осциллоскопе или записывается на бумагу. Непрерывная мгновенная регистрация позволяет получить кривую давления во все фазы сердечного цикла. Среднее давление получают путем электронного сглаживания сигнала. Система калибруется после установки нулевой точки на уровне центра сердца, которая соответствует середине расстояния между поверхностью стола и передней поверхностью грудной клетки.

Правые отделы сердца. На рис. 3 показаны формы кривой давления, типичные для правых отделов сердца. При прохождении правого предсердия отмечается три вида волн. Появление *a*-волны совпадает с пиком зубца *P* на ЭКГ, таким образом, она отображает систолу предсердия; *C*-волна связана с сокращением правого желудочка или закрытием трехстворчатого клапана. А появление *v*-волны является результатом наполнения кровью правого предсердия при закрытом трехстворчатом клапане. Падение давления после *a*-волны по оси *X* связано с расслаблением предсердий; снижение кривой по оси *У*, которое следует после *v*-волны, отображает падение давления, связанное с открытием трехстворчатого клапана в период ранней диастолы.

Обычно *a*-волна выше *v*-волны на 2–3 мм рт.ст. Эти волны никогда не превышают 8–9 мм рт.ст. и не более чем на 5 мм рт.ст превышают среднее давление в правом предсердии. Подъем *a*-волны наблюдается при стенозе или атрезии легочной артерии или других состояниях, при которых нарушена сократимость правого желудочка, таких, как гипертрофия правого желудочка, диастолическая дисфункция и стеноз трехстворчатого клапана. Помимо этого, она может наблюдаться при некоторых аритмиях, когда сокращение предсердий происходит перед сокращением желудочков при закрытом трехстворчатом клапане. Широкая *v*-волна может быть обусловлена недостаточностью трехстворчатого клапана, аномалией Эбштейна или наблюдаться при левожелудочко-правопредсердном шунте. Ввиду того что правое предсердие и полая вена весьма податливы и могут



а *б* *в* *г*

Рис. 3. Кривые давления в правых отделах сердца (каждая горизонтальная линия соответствует 2 мм рт.ст.): *а* — правое предсердие: *а* = 3, *с* =1, *v* = 2; *б* — правый желудочек: 20/2; *в* — легочная артерия: 20–24/10–12; *г* — легочное капиллярное русло (давление заклинивания): *а* = 14, *v* = 16

вместить большой объем крови без значительного повышения давления, отсутствие высокой *v*-волны — довольно частое явление при подобных состояниях. Повышение среднего давления наблюдается как при повышении *а*- или *v*-волны, так и при миокардиальной недостаточности. Понижение давления в правом предсердии (ниже 1—2 мм рт.ст.) свидетельствует о гиповолемии. Значительная вариабельность *а*-волны и среднего давления может наблюдаться при *аv*-диссоциации или обструктивных заболеваниях дыхательных путей.

Кривая давления в правом желудочке характеризуется быстрым подъемом во время изоволемического сокращения, фаза плато соответствует систолическому выбросу крови, после чего кривая давления снижается практически до нуля во время изоволемической релаксации и медленно повышается до уровня конечно-диастолического давления во время наполнения желудочков кровью в диастолу. Обычно пиковое систолическое давление — менее 30 мм рт.ст., а конечно-диастолическое давление (соответствует пику *а*-волны на кривой давлений правого предсердия) — менее 7 мм рт.ст. При наличии большого размера ДМЖП давление в обоих желудочках одинаково. Другие причины повышения давления в правом желудочке обсуждаются в главе 6. Повышение давления в правом желудочке без ЛГ обычно связано с обструкцией выводного тракта.

Систолическое давление в легочной артерии в норме меньше 30 мм рт.ст, а среднее давление меньше 20 мм рт.ст. Повышение давления в легочной артерии может наблюдаться при стенозе периферических легочных сосудов, обструкции легочных артериол или вен, гипертензии в левом предсердии (в связи с разными причинами) и при левожелудочковой недостаточности. Помимо этого, наличие сообщения между аортой и легочной артерией или между правым и левым желудочками без ЛГ приводит к повышению давления в легочной артерии. При наличии ЛГ пульсовое давление, составляющее менее 40% пикового систолического давления, позволяет предположить устойчивое повышение сопротивления легочных сосудов (поражение легочных артериол или обструкцию легочных вен), в то время как большой подъем пульсового давления (выше 60% пикового систолического давления) позволяет думать о высоком токе крови и низком сопротивлении сосудов. Низкое давление в легочной артерии обычно наблюдается при обструкции выводного тракта правого желудочка и связано со снижением легочного кровотока.

Систолический градиент между правым желудочком и легочной артерией обычно обусловлен обструкцией выводного тракта правого желудочка, однако градиент давления до 10 мм рт.ст. может наблюдаться и в норме. Градиент давления в пределах 30—40 мм рт.ст. может отмечаться при нормальном строении клапана легочной артерии при повышенном токе крови на его уровне (например при большом ДМПП).

Давление капиллярного русла легочной артерии, которое определяется при помощи "заклинивания" полого катетера в дистальной легочной артерии, обычно достоверно отражает повышение давления в сосудах и полостях, расположенных дистальнее катетера (например в левом желудочке). Это связано с отсутствием клапанов в сосудах малого круга кровообращения. Подтверждением заклинивания катетера является характерная кривая или, что более достоверно, получение из катетера пробы крови с максимальным насыщением по кислороду. Однако при использовании катетера малого диаметра, при его нахождении в положении «заклинивания» попытка взятия крови для анализа может быть безуспешной. Введение небольшой дозы контрастного вещества после регистрации давления, может подтвердить то, что катетер находится в положении «заклинивания». Интерпретация показаний давления «заклинивания» должна основываться на знании анатомии.

При наличии стеноза легочной вены или аномального дренажа легочных вен давление «заклинивания» не отражает давление в левом предсердии.

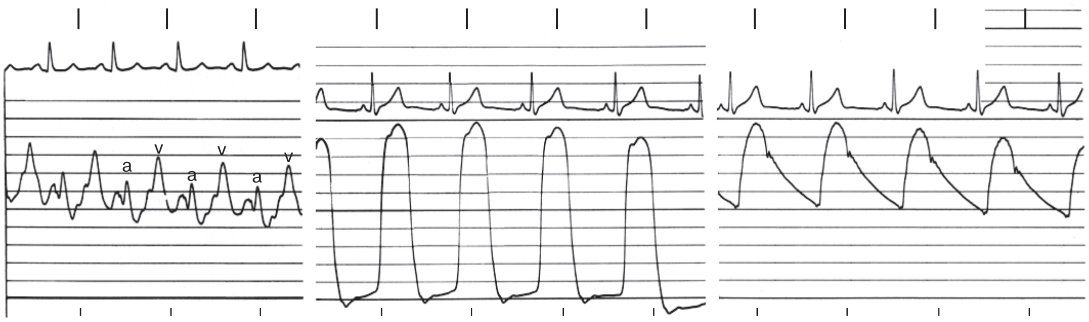
Левые отделы сердца. Стандартные кривые давления в левых отделах сердца приведены на рис. 4.

Давление в левом предсердии обычно несколько выше давления в правом; его средний уровень в норме составляет 10–12 мм рт.ст. *v*-волна обычно выше *a*-волны и на 5 мм рт.ст. превышает среднее давление. Аномально высокая *a*-волна характерна для митрального стеноза или заболеваний, приводящих к снижению комплайнса левого желудочка, таких, как аортальный стеноз или коарктация аорты. *a*-Волна может быть доминирующей у детей с ДМПП или с другими заболеваниями, при которых свободное сообщение на уровне предсердий передает давление через межпредсердную перегородку. Аномально высокая *v*-волна может отмечаться при митральном стенозе. Повышение среднего давления (одновременно с повышением *a*- и *v*-волн) может наблюдаться при широком лево-правом шунте на уровне желудочков или магистральных сосудов; оно может также свидетельствовать о левожелудочковой недостаточности. Если конечно-диастолическое давление в левом предсердии и левом желудочке не равны, можно думать о наличии митрального стеноза. Как правило, высокий градиент давления (более 8–10 мм рт.ст.) свидетельствует об анатомическом, а не о функциональном стенозе. Последний обусловлен повышенным током крови, который может наблюдаться при большом ДМЖП.

В норме систолическое давление в левом желудочке варьирует в пределах от 50–60 мм рт.ст. у детей малой массы и недоношенных до 120 мм рт.ст. у подростков. Кривая давления в левом желудочке имеет более прямоугольную форму по сравнению с кривой давления правого желудочка, с более широкой фазой плато на уровне максимального систолического давления. Конечно-диастолическое давление у детей может быть повышено до 10–12 мм рт.ст. как в норме, так и при сердечной недостаточности, рестриктивном перикардите, поражении миокарда или большом лево-правом шунте. Определение конечно-диатолического давления левого желудочка может быть затруднено и практически всегда субъективно, если одновременно не измеряется давление в левом предсердии или давление заклинивания легочных капилляров. В этом случае конечно-диастолическое давление определяется в точке пересечения кривых давления (рис. 5).

Пиковое давление в левом желудочке может отличаться на 5 мм рт.ст. от пикового систолического давления в аорте. На уровень давления в аорте оказывают влияние системное сопротивление и сердечный выброс. В непосредственной близости к аортальному клапану отмечаются относительно медленный подъем давления, широкое пиковое плато и практически линейное падение давления до конечно-диастолического уровня. Ближе к периферии пик давления становится более острым, а дикротическая зазубрина более явной.

Пульсовое давление в восходящей аорте обычно равно 25–50 мм рт.ст., т.е. составляет 50% ее пикового давления. Повышение пульсового и снижение диастолического давления отмечается при аортальной недостаточности, разрыве синуса Вальсальвы или состояниях, при которых имеется диастолический сброс крови с низким сопротивлением, таких, как системная артериовенозная фистула, ОАС, аортопульмональное окно, ОАП или искусственный аортолегочный шунт. Градиент давления на уровне восходящей и нисходящей аорты наблюдается при коарктации аорты. Ослабленная



а *б* *в*

Рис. 4. Кривые давления в левых отделах сердца: *а* — левое предсердие (каждая горизонтальная линия равна 2 мм рт. ст.): *a* = 12, *v* = 16; *б* — левый желудочек (каждая горизонтальная линия равна 10 мм рт.ст.: 90–95/0); *в* — аорта (каждая горизонтальная линия равна 10 мм рт.ст.: 90–98/48–52)

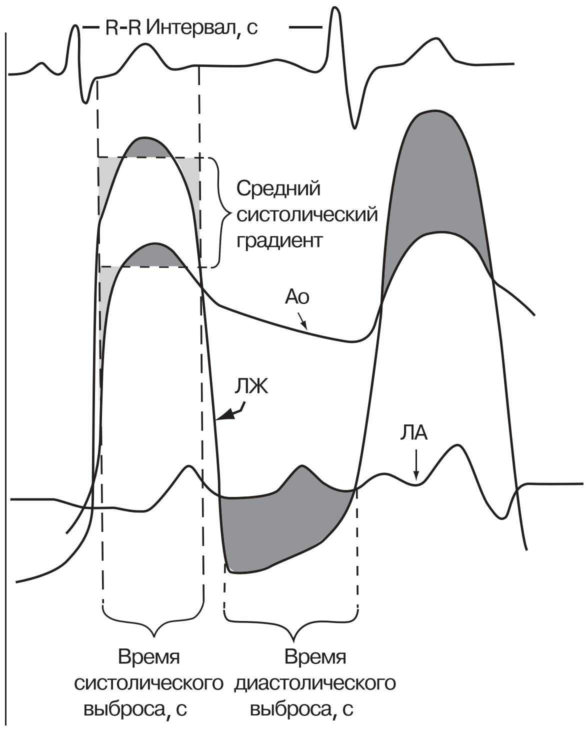

R-R Интервал, с
Средний систолический градиент
Ао
ЛЖ
ЛА
Время систолического выброса, с
Время диастолического выброса, с

Рис. 5. Кривые давления в левом предсердии, желудочке и аорте используют для расчета площади поперечного сечения аортального и митрального клапанов; эти показатели рассчитываются на основании среднего систолического градиента давления, времени систолического выброса крови и времени диастолического наполнения

пульсовая волна может отмечаться при тампонаде перикарда или низком сердечном выбросе.

Расчетные гемодинамические показатели

Внутрисердечные шунты. В идеале насыщение крови кислородом в верхней полой вене, правом предсердии и желудочке, а также в легочной артерии одинаково, так же как и насыщение крови в легочных венах, левом предсердии, желудочке, аорте и периферических артериях. Повышение насыщения крови на уровне одного из правых отделов сердца свидетельствует о наличии и величине лево-правого шунта, в то время как снижение насыщения крови на уровне одного из левых отделов сердца отмечается при наличии право-левого шунта крови.

Для того чтобы установить наличие или отсутствие внутрисердечного шунта во время катетеризации полостей сердца, необходимы выполнение определенных условий и оценка приемлемости показателей. В первую очередь, состояние пациента должно быть стабильным. Это возможно в том случае, когда пациент находится в состоянии седации или лежит спокойно; если же его состояние изменяется в ходе исследования, результаты могут быть недостоверными. Во-вторых, необходимо точно установить место забора пробы крови (полость сердца или сосуд): например, при некоторых паренхиматозных поражениях легких отмечается негомогенная оксигенация различных порций крови, поэтому отдельные пробы, полученные из различных легочных вен, могут неправильно отображать общую оксигенацию крови. Также на уровне нижней полой вены довольно трудно получить пробу смешанной венозной крови из-за примеси довольно хорошо оксигенированной крови из почечных вен и бедной кислородом крови из печеночных вен. В связи с вышесказанным, забор проб из нижней полой вены целесообразно проводить только при аномальном дренаже легочных вен и артериовенозных фистулах. В-третьих, необходимо убедиться в том, что в данной пробе отсутствует примесь крови из дистально расположенных отделов. Это довольно часто наблюдается при регургитации на уровне атриовентрикулярных или полулунных клапанов. Например, при недостаточности клапана легочной артерии получение из правого желудочка проб крови с высокой оксигенацией возможно за счет лево-правого шунта крови из ОАП. В-четвертых, необходимо учитывать то, что состояние гемодинамики пациента во время катетеризации полостей сердца отличается от обычного. В связи с этим во время качественного и количественного определении вида шунта необходимо избегать применения препаратов, оказывающих влияние на сопротивление сосудов.

Качественная оценка шунта. В 1979 г. для определения степени нормальной вариабельности различных проб крови, полученных из правого желудочка, была произведена оценка результатов 1000 катетеризаций полостей сердца у детей со стенозом аорты или легочной артерии без внутрисердечного шунта крови (18). Средние значения оксигенации крови в верхней полой вене, правом предсердии, желудочке и легочной артерии были практически идентичны, что свидетельствовало о том, что в правых отделах сердца венозная кровь смешанная. Для определения вариабельности показателей были также исследованы пробы крови из проксимальных отделов легочной артерии при отсутствии лево-правого шунта. Стандартное отклонение градиента оксигенации между легочной артерией и верхней полой веной составило 2,9%, между легочной артерией и правым предсердием — 1,8% и легочной артерией и правым желудочком — также 1,8%. Таким образом, при отсутствии шунта крови отклонения более чем на 6% на уровне предсердий, на 4% — на уровне желудочков и 4 % — на уровне магистральных сосудов отмечаются не чаще, чем в 5% случаев. Отклонения более 9, 6 и 6% соответственно встречается с частотой менее 1%. Таким образом, при отсутствии сброса крови слева направо в правых отделах сердца кровь по содержанию кислорода достаточно однородна.

Кровь из верхней полой вены забирают на уровне ее промежуточной части до впадения непарной вены. Очень высокий уровень оксигенации отмечается при большом сердечном выбросе, частичном или тотальном аномальном дренаже легочных вен в верхнюю полую вену или плечеголовной ствол, артериовенозной фистуле. Образцы крови, полученные в месте впадения подключичной вены, также могут иметь повышенную оксигенацию, не соответствующую оксигенации смешанной венозной крови. Низкая оксигенация крови наблюдается при нарушении газообмена в легких, право-левом шунте, низком сердечном выбросе, когда имеется высокий артериовенозный градиент по кислороду за счет повышения его экстракции тканями.

Забор пробы крови правого предсердия производится в средней части, чтобы избежать примеси весьма низко оксигенированной крови из коронарного синуса и обеспечить хорошее перемешивание крови, поступающей из верхней и нижней полых вен. Увеличение оксигенации более чем на 9% заставляет предположить наличие лево-правого шунта крови за счет ДМПП (вторичного или первичного), частичного аномального дренажа легочных вен, левожелудочко-правопредсердного косого канала, ДМЖП с недостаточностью трехстворчатого клапана, прорыва аневризмы синуса Вальсальвы в полость правого предсердия или коронарной артериовенозной фистулы, открывающейся в правое предсердие.

Сатурация крови правого желудочка практически равна сатурации в правом предсердии. Отклонение более чем на 6% свидетельствует о лево-правом шунте. При наличии лево-правого шунта крови степень оксигенации крови, полученной из различных участков, может быть различной; например, сатурация будет различной при заборе крови из приточной части правого желудочка под трехстворчатым клапаном и из области выводного тракта правого желудочка под легочным клапаном. Повышение сатурации крови на уровне желудочка может наблюдаться при низко расположенном ДМПП, ДМЖП, разрыве аневризмы синуса Вальсальвы в полость правого желудочка, коронарной артериовенозной фистуле, дренирующейся в полость правого желудочка, или лево-правом шунте на уровне магистральных сосудов при недостаточности клапанов легочной артерии.

Повышение сатурации крови более чем на 6% между правым желудочком и легочной артерией наблюдается при высоком ДМЖП, ОАП, аортопульмональном свище, коронарной артериовенозной фистуле, дренирующейся в легочную артерию, аномальном отхождении коронарной артерии от легочной артерии, а также при естественном или хирургически созданном аортопульмональном шунте.

Катетеризация правых отделов сердца сама по себе не позволяет выявить наличие право-левого шунта. Если сатурация крови в аорте менее 92% или имеется снижение насыщения крови более чем на 2–3% на одном из уровней левых отделов сердца, вероятно наличие право-левого шунта. Снижение сатурации легочной венозной крови чаще всего связано с гиповентиляцией, обусловленной седацией пациента, поражением паренхимы легких или отеком легких. Повышение содержания кислорода во вдыхаемой смеси до 100% при любом из этих состояний приведет к повышению сатурации легочной венозной крови. Снижение сатурации легочной венозной крови может также наблюдаться при внутрилегочном шунтировании крови справа налево или легочной артериовенозной фистуле.

Снижение оксигенации крови на уровне левого предсердия при нормальной сатурации в легочных венах обычно связано с право-левым шунтом за счет ДМПП или открытого овального окна. Более часто это наблюдается при атрезии или стенозе трехстворчатого клапана, аномалии Эбштейна, выраженном стенозе или атрезии легочной артерии. Данный феномен имеет место при любом заболевании, приводящем к снижению комплайнса правого желудочка или правожелудочковой недостаточности. Необходимо отметить, что право-левый шунт на уровне желудочков может наблюдаться даже при нормальных показаниях давления и сопротивления в правых отделах сердца (19, 20).

Десатурации крови на уровне левого желудочка может наблюдаться при любом состоянии, приводящем к снижению насыщения крови в легочных венах или левом предсердии. Градиент сатурации между левым предсердием и левым желудочком может быть связан с право-левым шунтом крови на уровне предсердий, если на этом уровне кровь плохо перемешивается. Несмотря на то что право-левый шунт крови в чистом виде обычно наблюдается, когда давление в правом желудочке равно или выше давления в левом (например, при ДМЖП с обструкцией выводного тракта правого желудочка), право-левый сброс крови может также отмечаться во время диастолы при высоком конечно-диастолическом давлении в полости правого желудочка даже в том случае, когда систолическое давление в правом желудочке ниже системного. Иногда направление струи крови из правого желудочка в левый такое, что десатурация отмечается не на уровне ДМЖП, а в восходящей аорте.

Градиент сатурации между левым желудочком и аортой возможен при наличии аортолегочного соустья одновременно с повышением сопротивления сосудов легких. Это наблюдается при ОАП или аортопульмональном окне с обструктивным поражением сосудов легких или стенозом периферических легочных артерий. Снижение насыщения между восходящей и нисходящей аортой наблюдается при ОАП, предуктальной коарктации аорты и право-левом шунте крови из легочной артерии в нисходящую аорту.

Одинаковое насыщение крови в легочной артерии и аорте наблюдается при пороках, приводящих к полному перемешиванию крови на любом уровне. Иногда уровень оксигенации в аорте и легочной артерии бывает различным, несмотря на полное перемешивание крови. Например, такая ситуация возможна у пациента с единственным желудочком с физиологической транспозицией. В этом случае сатурация крови в легочной артерии будет выше, нежели в аорте. У пациентов с ОАС сатурация крови в легочной артерии может быть ниже, чем в аорте. Считается, что это связано с преимущественным направлением потоков крови.

У детей с ТМА (S, D, D) с интактной межжелудочковой перегородкой сатурация крови в легочной артерии выше сатурации в аорте. При ТМА с большим ДМЖП может наблюдаться полное перемешивание крови и, как следствие, насыщение в легочной артерии и аорте будет равным. Если сатурация крови в нисходящей аорте выше, чем в восходящей аорте, скорее всего, имеется ТМА с ОАП и коарктацией аорты или атрезией дуги аорты.

Количественная оценка шунта. Использование принципа Fick для подсчета легочного и системного кровотока (Qл и Qс) описано выше. Для расчета право-левого или лево-правого шунта необходим еще один показатель — эффективный легочной кровоток (Qэл), который определяется как количество десатурированной крови, протекающих через легкие. При отсутствии сброса крови слева направо Qл = Qэл. При лево-правом сбросе оксигенированная кровь повторно рециркулирует через легкие и Qл > Qэл. Qэл можно расчитать по формуле:

$$Q_{\text{эл}} = \frac{VO_2}{SO_2\,\text{лег.-вен.} - SO_2\,\text{смеш.- вен.}} ,$$

Объем лево-правого сброса крови ($Q_{l\text{-}r}$) равен разнице между общим легочным кровотоком и эффективным легочным кровотоком, т.е.:

$$Q_{L-R} = Q_{\text{л}} - Q_{\text{эл}}.$$

Объем право-левого шунта (Qr-l) определяется как часть системного кровотока, которая, минуя легкие, возвращается в системный кровоток:

$$Q_{R-L} = Q_{\text{с}} - Q_{\text{эл}}.$$

Определение объема сброса в абсолютных величинах страдает от неточности, обусловленной возможными погрешностями при исследовании потребления кислорода или использованием нормированной для педиатрических пациентов величины. Поэтому часто употребляется отношение легочного кровотока к системному (Qл/Qс), поскольку для его получения не требуется знание величины потребления кислорода и вычисления содержания кислорода в объемных процентах. Это соотношение дает количественную информацию о величине шунта. Показатель Qл/Qс 1:1 означает отсутствие шунта или наличие равного по объему двунаправленного шунта. Соотношение 2:1 показывает, что объем легочного кровотока в 2 раза превышает системный. Соотношение 0,8 :1 означает, что легочный кровоток на 20% меньше, чем системный (ситуация, характерная для цианотичных больных). Больные с соотношением объемов кровотока 2:1 обычно являются кандидатами на хирургическую коррекцию.

Соотношение Qл/Qс является наглядным показателем, широко использующимся в клинической практике. Так как артериовенозная разница по кислороду находится в знаменателе уравнений потока, а числителями являются Qл и Qс, показатель Qл/Qс легко рассчитать путем деления легочной артериовенозной разницы на системную артериовенозную разницу по насыщению, а не по более сложно вычисляемому содержанию кислорода:

$$\text{Расчетное Qл/Qс} = \frac{\text{Насыщение смешанной венозной крови — артериальное насыщение}}{\text{Насыщение легочной венозной крови — насыщение в легочной артерии}} .$$

При увеличенном легочном кровотоке артериовенозная разница по кислороду мала, поэтому величина ошибки, обусловленная нормальной погрешностью измерений (1–2%), становится значимой и при очень большом лево-правом сбросе крови точная количественная оценка невозможна. В этих случаях считают, что Qл/Qc "больше 3:1".

Сопротивление сосудов

Физические основы гемодинамики. Кровоток в сосудистом русле подчиняется универсальным физическим законам движения жидкости в трубах и выражается гидравлическим эквивалентом закона Ома — уравнением Пуазейля–Хагена. Применительно к гемодинамике соотношение Ома связывает кровоток, давление, которое он генерирует, и сопротивление, которое ему препятствует:

$$Q = p/R,$$

где Q — кровоток (минутный объем сердца — МОС); p — давление крови (которое генерирует желудочек сердца); R — сосудистое сопротивление (легочного или системного сосудистого русла).

Исходя из этой формулы, сопротивление кровотока в участке сосудистой системы равняется снижению (градиента) давления в ней, разделенному на МОС. Так, ЛСС ($R_{\text{л}}$) на пути крови из легочной артерии (ла) к легочным венам (лв) вычисляют согласно уравнению:

$$R_{\text{л}} = (p_{\text{ла}} - p_{\text{лв}})/Q_{\text{л}}.$$

Превратив это уравнение, можно увидеть, что $p_{\text{ла}}$ повышается при увеличении $p_{\text{лв}}$, ЛСС, объема легочного кровотока или сочетании этих факторов. Однако через взаимозависимость параметров $p_{\text{ла}}$ может не увеличиваться, если $Q_{\text{л}}$ растет благодаря снижению ЛСС.

Системное сосудистое сопротивление ($R_{\text{с}}$) вычисляют по аналогичной формуле:

$$R_{\text{с}}=(p_{\text{ао}} - p_{\text{пп}})/Q_{\text{с}},$$

где $p_{\text{ао}}$ — давление в аорте; $p_{\text{пп}}$ — давление в правом предсердии.

В обеих формулах используют среднее давление в соответствующих сосудах. Нормальное сопротивление системных сосудов составляет 15–30 ед/м^2, легочных сосудов у детей возраста старше 2–4 мес — от 1 до 3 ед/м^2.

Уравнение Пуазейля–Хагена описывает ламинарный поток гомогенной жидкости через твердую трубку постоянного диаметра и длины. Что касается сердечно-сосудистого сопротивления, допускаем, что кровь является гомогенной жидкостью, а кровеносные сосуды — трубками относительно постоянных размеров. Следовательно:

$$Q = \frac{\Delta p \pi r^4}{8\, l \eta},$$

где Q — кровоток; Δp — градиент давления жидкости, протекающей через сосуд; r — радиус сосуда; l — длина сосуда; η — вязкость жидкости (постоянная).

Соотношение $8l\eta/\pi r^4$ показывает зависимость сопротивления кровотока от размеров сосудистого русла. Увеличение вязкости крови и, главное, уменьшение радиуса сосуда (сужение сосудов) приводят к повышению ЛСС. Комбинация модификации закона Ома и уравнения Пуазейля–Хагена дают универсальный инструмент изучения и понимания патофизиологии ВПС. Взаимозависимость этих параметров отображает принцип сердечно-сосудистой физиологии, т. е. принцип гидродинамики, выраженный уравнением:

$$Q = \frac{\Delta p \pi D^4}{R'},$$

где Q — кровоток (МОС или шунтирующий поток); Δp — градиент давления (на клапанах, путях оттока, внутри- или внесердечных соединениях); D — диаметр (клапанов, внутрисердечных или внесердечных соединений); R' — частица в значении сопротивления кровотока длины сосудистого канала и вязкости крови (составляет $128l\eta$).

Вычисление ЛСС. Определение сопротивления сосудов легких является одним из самых частых показаний для проведения катетеризации полостей сердца у детей с ВПС, поэтому чрезвычайно важно, чтобы показатели, которые используются для расчета сопротивления, были достоверными, а полученное значение оценивалось с учетом ограничений методики.

Расчет величины сопротивления сосудов производится на основании уравнения Пуазейля–Хагена. Оно описывает ламинарный поток гомогенной жидкости с определенной вязкостью через жесткую трубу постоянного диаметра и длины:

$$Q = \frac{\pi (P\textit{вх} - P\textit{вых}) r^4}{8\eta l},$$

где Q — объем тока жидкости, $P\textit{вх}$, — притекающий объем, $P\textit{вых}$ — оттекающий объем, r — радиус трубки, η — вязкость, l — длина трубки.

В сосудистой системе вязкость жидкости и длину сосуда принято считать постоянными. В расчетах гемодинамики градиент давления, деленный на кровоток, принято называть сопротивлением.

Иногда уравнение сопротивления сосудов сравнивают с электрическим законом Ома:

$$V = IR,$$

где V — разность электрических потенциалов (аналог градиента давления), I — сила тока (аналог тока крови), R — сопротивление.

Однако ни одна из этих концепций не соответствует полностью требованиям биологической системы. Кровоток является пульсирующим током, он не характеризуется абсолютной ламинарностью потока, сосудистые стенки растяжимы, а не ригидны, и кровь не является гомогенной жидкостью. Кроме того, сопротивление сосудистой стенки потоку крови не является постоянной величиной и изменяется под влиянием различных механических и гуморальных факторов. Например, у пациента в состоянии седации при проведении катетеризации полостей сердца могут отмечаться умеренная гиповентиляция, гиперкарбия и ацидоз. Все эти факторы могут способствовать получению завышенных показателей сопротивления сосудов. Другой важной особенностью у многих пациентов с ВПС является вовлечение различного количества легочных капилляров: при очень низком объеме кровотока и/или давления отмечается снижение количества открытых капилляров в малом круге кровообращения (21), и измеряемое сопротивление может оказаться завышенным. Отсутствует достоверный метод, позволяющий предсказать снижение измеренного сопротивления, которое может быть связано с повышенным кровотоком. Тем не менее концепция сосудистого сопротивления весьма полезна при оказании помощи больным с ВПС. При расчетах сопротивления учитывается падение давления (градиент) при прохождении крови через сосудистое русло (рис.6).

В прошлом применялся термин *общее легочное сопротивление* (ОЛС=среднее давление в легочной артерии/объем легочного кровотока), которое преодолевает правый желудочек. Данный термин бессмыслен, так как клинициста в первую очередь интересует падение давления в сосудистом ложе, отражающее степень необратимой легочной гипертензии. В настоящее время термин «ОЛС» используется редко, поскольку во время катетеризации почти всегда измеряется давление в левом предсердии, или давление «заклинивания».

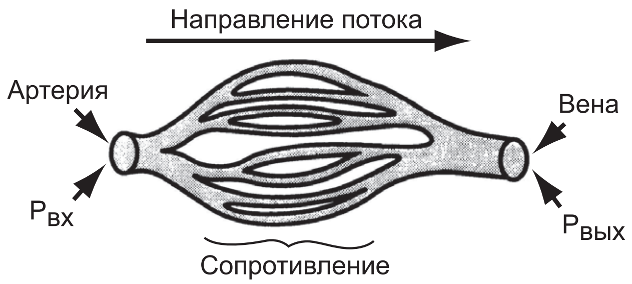


Рис. 6. Схема сопротивления сосудистого ложа. Сопротивление току крови оказывают артерии малого калибра, артериолы, капилляры, венулы и вены малого размера. При равных величинах давления на входе и выходе кровоток отсутствовал бы, поэтому должно быть известно артериальное и венозное давление для расчета сосудистого сопротивления

У пациентов детского возраста сосудистое сопротивление (легочное — Rл и системное — Rс) рассчитывается следующим образом:

$$\text{Rл} = \frac{\text{Среднее давление в легочной артерии} - \text{среднее давление в левом предсердии}}{\text{Объем легочного кровотока}};$$

$$\text{Rс} = \frac{\text{Среднее артериальное давление} - \text{среднее давление в правом предсердии}}{\text{Объем системного кровотока}}.$$

Единицей измерения является единица Wood (мм рт.ст./л/мин). Для того чтобы конвертировать эту эмпирическую величину в метрическую (которая более распространена во взрослой кардиологии), необходимо единицу Wood умножить на 80 для получения значения в дин/с/см$^{-5}$. Учитывая различие в массе пациентов детского возраста, вместо единицы Wood используют индекс Wood (мм рт.ст./л/мин/м^2).

У пациентов с нормальным давлением в системе легочной артерии аоказатель в числителе уравнения будет небольшим (от 4 до 10 мм рт.ст.) и не будет значительно отличаться от показателя в знаменателе, поэтому даже незначительная ошибка в измерении может существенно исказить величину истинного Rл. Ошибка может быть устранена при помощи одновременной регистрации давления в легочной артерии и левом предсердии или прямого измерения давления заклинивания легочных капилляров и давления в легочной артерии, с переключением трансдъюсеров при проведении различных измерений. Нормальное сопротивление системных сосудов варьирует между 15 и 30 ед/м^2, сопротивление легочных сосудов у детей старше 2–4 мес равно 1–3 ед/м^2.

Большинство исследователей предпочитают приведенный выше способ расчета ЛСС (Rл), поскольку он выражает общую реактивность легочных сосудов независимо от состояния гемодинамики системного сосудистого русла. Однако при наличии сброса крови слева направо легочное и системное кровообращение взаимосвязаны. Поэтому Rл никогда не может быть полностью независимым от системного сосудистого сопротивления. Кроме того, расчет легочного сопротивления требует измерения объема легочного кровотока, который может быть неточным, особенно у больных с лево-правым шунтом.

Расчет соотношения Rл/Rc не требует измерения потребления кислорода. Таким образом, ошибка определения VO_2 устраняется, а ошибка определения артериовенозной разницы по кислороду уменьшается. Однако изменение системного сосудистого сопротивления может проявиться повышением или снижением соотношения Rл/Rc независимо от величины легочного сопротивления. Несмотря на этот недостаток, некоторые клиницисты предпочитают использовать соотношение Rл/Rc, так как факторы, оказывающие влияние на сопротивление системных артерий (сердечный выброс, вязкость крови, вазоактивные лекарственные средства, степень седации, гормональные и неврологические факторы, метаболический статус), в равной степени однонаправленно изменяют сопротивление легочных сосудов. Формула для вычисления соотношения Rл/Rc выглядит следующим образом:

$$\text{Rл/Rc} = \frac{(\text{Рср.ЛА} - \text{Рср.ЛВ}) \times \text{Qc}}{(\text{Рср.Ао.} - \text{Рср.ПП}) \times \text{Qл}}.$$

В приведенные выше формулы расчета системного и легочного кровотока (Qс и Qл) вместо VO_2 должна быть подставлена единица. В норме соотношение Rл/Rc составляет менее 0,1/1. Во время исследования следует исключить факторы, влияющие на тонус легочных сосудов — гипоксемию и гиперкарбию.

Оценка реактивности легочных сосудов

Оценка реактивности легочных сосудов дает информацию об операбельности порока, возможности легочных гипертонических кризов в периоперационном периоде и сохраняющейся ЛГ после коррекции.

Реактивность легочных резистивных сосудов и величина вазоконстриктивного компонента оцениваются по изменению индекса легочного артериолярного сопротивления (KW) в ответ на применение вазодилататора. Существует корреляция между пролиферацией интимы, полученной при биопсии легких, и ответом на вазодилататор. Обнаружены спонтанные вариации в течение 6–8 ч индекса ЛСС у пациентов с ЛГ в пределах 6–13% и давления в легочной артерии — 8%.

Возможны 3 варианта реакции сосудов на вазодилатацию:

— положительный ответ: снижение ЛСС и среднего давления в легочной артерии на 20% и более без изменения или с увеличением сердечного индекса;
— отсутствие ответа: снижение ЛСС на 20% и более без заметного снижения среднего давления в легочной артерии;
— отрицательный ответ: падение системного артериального давления более чем на 20% при снижении сердечного индекса или повышении давления в правом предсердии.

Классическим методом диагностики реактивности является оценка степени снижения давления в легочной артерии в ответ на ингаляцию высоких концентраций кислорода. Однако кислород может вызвать повышение системного сосудистого сопротивления и снижение сердечного выброса. Основные гемодинамические измерения выполняются при дыхании больного комнатным воздухом, вследствие чего заключение, основанное на реакции сосудов на ингаляционный кислород, бывает недостаточно объективным, поэтому используют и другие вазоактивные агенты — толазолин, изопротеренол, нифедипин, простоциклин, амринон, АТФ.

Идеальный агент для краткого тестирования реактивности легочных артерий должен отвечать следующим требованиям: преимущественно воздействовать на легочные сосуды, иметь короткий период полураспада, обладать минимальными побочными действиями, возможностью простой и быстрой доставки, а также должен надежно предсказать эффект длительного лечения оральными вазодилататорами. Таким идеальным агентом является ингаляционный NO, хотя последнее из перечисленных требований нуждается в подтверждении. Ингаляционный NO вызывает активную вазодилатацию без системной гипотензии путем увеличения уровня цГМФ. Могут быть использованы также другие агенты, повышающие содержание цГМФ, такие, как дипиридамол (ингибитор фосфодиэстеразы — фермента деградации цГМФ) и предсердный натрийуретический пептид. К сожалению, функциональные пробы, проводимые во время катетеризации сердца для определения эндотелийзависимой и независимой релаксации легочных сосудов с помощью сосудорасширяющих средств, недостаточно надежны, так как эндотелий не бывает нормальным у этих больных.

Некоторые центры в качестве теста создают кратковременную дыхательную гипоксию путем ингаляции 16% кислорода, так как отдельные больные с нормальным ЛСС в покое отвечают на гипоксию преувеличенной прессорной реакцией, свидетельствующей о повышенной вазоспастической готовности.

Вычисление площади клапанов

Вычисление площади клапанов утратило практическое значение из-за широких возможностей эхокардиографии, катетеризации, ангиокардиографии и представляет лишь исторический интерес.

Градиент на клапане является величиной, производной от потока крови и размера просвета. При физиологических величинах потока нормальный клапан оказывает незначительное сопротивление току крови, в то время как при повышении объема потока даже на нормальном клапане может образоваться небольшой градиент. Это хорошо заметно при большом лево-правом сбросе крови через ДМПП, когда наблюдается сопутствующий градиент на клапане легочной артерии. При очень низкой скорости потока, несмотря на значительную обструкцию просвета клапана, может регистрироваться незначительный градиент давления. Например, такая ситуация наблюдается при критическом аортальном стенозе у новорожденных. У взрослых кардиологи, для того чтобы исключить возможность влияния потока на измеряемую величину, обычно описывают степень стеноза клапана, указывая размер его площади, а не уровень градиента на клапане. У большинства пациентов детского возраста, за исключением новорожденных, сердечный выброс, как правило, соответствует норме, поэтому кардиологи-педиатры обычно характеризуют степень аортального стеноза, используя показатель градиента на клапане. Однако в определенных условиях (например, при наличии внутрисердечного шунта с сопутствующим аортальным стенозом или для сравнения градиента перед и после дилатации) расчет площади клапана может быть полезен и у пациентов детского возраста.

В 1951 г. доктора R. Gorlin и I. Gorlin предложили метод расчета площади клапана на основании физических свойств потока через округлое отверстие по соотношению градиента давления и скорости потока. Читатель, желающий ознакомиться с подробным описанием "формулы Gorlin", может обратиться к соответствующему источнику (22, 23). Площадь рассчитывается на основании потока на уровне клапана, среднего градиента на клапане и константы.

Понятно, что ток крови на уровне клапана происходит в систолу на аортальном и легочном клапанах и в диастолу на атриовентрикулярных клапанах. Период систолического выброса, т.е. период, в течение которого аортальный клапан открыт, легко определить, записывая одновременно давление в левом желудочке и восходящей аорте. Границами времени систолического выброса являются точки пересечения кривой давления желудочка и кривой давления в аорте. Время диастолического наполнения — это период, в течение которого открыт митральный клапан. При одновременной записи давления в левом предсердии и левом желудочке этот период ограничен точкой пересечения кривой давления желудочков и кривой давления предсердий (см. рис. 5). Обычно производят одновременную запись давления в левом желудочке и давления заклинивания капилляров легких; в этом случае кривые должны быть скорригированы, чтобы компенсировать отставание во времени. У взрослых пациентов, имеющих меньшую частоту сокращений сердца, нежели пациенты детского возраста, отставание кривой равно приблизительно 50—70 мс. У пациентов детского возраста более практично сдвигать кривую давления влево таким образом, чтобы *v*-волна делилась пополам кривой давления в желудочке или слегка опережала ее снижение.

Для расчета площади клапанов необходимо определить сердечный выброс (в мл), время систолического выброса (в секундах в каждом сокращении), *R—R* интервал (в секундах) и градиент давления на аортальном клапане (в мм рт.ст.). Средний градиент на аортальном клапане определяют планиметрическим методом. Далее рассчитывают систолический ток по формуле:

$$\text{Площадь аортального клапана (см}^2\text{)} = \frac{\text{Систолический ток}}{44{,}5 \times \text{средний систолический градиент}};$$

$$\text{Диастолический ток} = \frac{\text{Сердечный} \times \text{R-R}}{60 \times \text{время диастолического наполнения}};$$

$$\text{Площадь митрального клапана} = \frac{\text{Диастолический ток}}{37,\ 8 \times \text{средний диастолический градиент}}.$$

Средний диастолический градиент на митральном клапане, выраженный в мм рт.ст., определяют планиметрическим методом.

Конечно, величина сердечного выброса отображает ток на уровне определенного клапана.

Например, у пациента с ДМПП на уровне митрального клапана определяется системный кровоток, а при наличии ДМЖП на уровне митрального клапана определяется легочной кровоток. Если объем кровотока на уровне клапана нельзя точно установить, площадь клапана рассчитать невозможно. Например, невозможно определить ток на митральном клапане при наличии конкурирующих межпредсердного и межжелудочкового дефектов или ток на аортальном клапане при наличии двунаправленного тока из ОАП.

Средний градиент на аортальном клапане определяется путем измерения площади между кривой давления в желудочке и аорте во время систолического выброса. Средний градиент на митральном клапане определяется путем измерения площади между кривой давления в левом желудочке и левом предсердии или кривой заклинивания легочных капилляров во время периода диастолического наполнения (см.рис.5).

Осложнения

Несмотря на омоложение контингента больных с ВПС, летальность, непосредственно связанная с катетеризацией, составляет 0,2% (14). Примерно у 2,5% больных возникают серьезные несмертельные осложнения: фибрилляция желудочков, тяжелая гипотензия, перфорация сердца, сепсис, аллергическая реакция на контрастное вещество, воздушная эмболия, одышечно-цианотический приступ, судороги, постоянная или преходящая полная АВ-блокада.

Нарушения ритма

Аритмии во время катетеризации сердца наблюдаются часто вследствие раздражения катетером миокарда. Они обычно несерьезны. У детей с исходными эпизодами суправентрикулярной аритмии или с дилатацией предсердий следует не допускать грубого воздействия на стенку предсердия, тщательно направляя катетер без многих хаотических попыток. Перед исследованием должны быть учтены электоролиты, дозировка препаратов. Во время процедуры следует избегать гипо- и гипервентиляции и использовать катетер с баллончиком, чтобы уменьшить раздражение миокарда. Спровоцированная катетером АВ-блокада наиболее часто возникает у детей с корригированной транспозицией магистральных артерий, а также с полной транспозицией и тетрадой Фалло, особенно при проведении катетера из правого желудочка в аорту. У детей с бифасцикулярной блокадой повышен риск возникновения полной блокады в момент ретроградного проведения катетера из аорты в левый желудочек, поэтому всегда должна быть готовность внутривенно поставить электрод для водителя ритма.

Перфорация сердца

Перфорация предсердия проволочным проводником обычно хорошо переносится. Пассаж более толстых катетеров через стенку предсердия чаще всего требует хирургического вмешательства, в то время как отверстия в желудочке закрываются самостоятельно. Наиболее частыми местами перфорации являются ушко левого предсердия, выводной тракт правого желудочка у младенцев и створки аортального клапана. Возможность тампонады сердца следует иметь в виду при дифференциальной диагностике гипотензии, возникшей непосредственно после катетеризации. Следует неотложно провести ЭхоКГ-исследование. В случае перфорации внутрисердечный катетер удаляют, если есть показания, дренируют полость перикарда. При нестабильности гемодинамики и продолжающемся накоплении крови в перикарде принимают решение о хирургическом вмешательстве.

Гипотензия

У детей с ВПС много причин для возникновения гипотензии. Кроме тампонады гипотензию могут вызвать кровопотеря, предшествующая гиповолемия, гипотермия, реакция на контрастное вещество, манипуляции катетером в сердце, гипервентиляция и высокая концентрация кислорода в дыхательной смеси у детей с большим сбросом слева направо. При катетеризации очень маленьких или анемичных детей перед началом исследования следует перелить донорскую кровь.

Повреждение периферических сосудов

Существует множество причин повреждения периферических сосудов: узкие сосуды у младенцев, толстые катетеры, многократная предшествующая катетеризация того же места, множественные замены катетеров, недостаточный опыт исследователя, несовершенная методика. Среди множества профилактических приемов полезной является аспирация возможных тромбов во время удаления катетера. После удаления позволяют крови в течение короткого времени свободно вытекать перед прижатием пальцем, а затем валиком и сдавливающей повязкой.

Обычно пульс редко исчезает после простой катетеризации. Когда пульсация все же исчезает, проводят лечение инфузией гепарина в течение суток. Поскольку после вмешательства всегда есть спазм артерии, гепаринизация предупреждает тромбирование артерии. При отсутствии эффекта проводят лечение стрептокиназой.

Воздушная эмболия

Несмотря на то что воздушная эмболия является редким осложнением, потенциальный риск ее возникновения с катастрофическими последствиями очевиден. Условиями, которые повышают риск клинически значимой воздушной эмболии, являются: использование интродъюсеров с широким просветом, особенно при катетеризации левых отделов и при право-левых шунтах, цианозе, полицитемии, анемии (17), длительных катетерных манипуляциях в восходящей аорте и дуге. Вероятность эмболии снижают системная гепаринизация, частая аспирация и промывание катетера, использование углекислого газа для раздувания баллона и бдительность при проведении катетера в плечеголовные сосуды.

Одышечно-цианотические приступы

Несмотря на предосторожности (водная нагрузка, седация и исключение грубых катетерных манипуляций в выводном тракте правого желудочка), у детей с тетрадой Фалло могут возникнуть типичные для этого порока приступы во время или вскоре после катетеризации. У тяжелых пациентов максимально возможная диагностическая информация должна быть получена неинвазивными методами. Хирург должен сформулировать минимальный объем инвазивного исследования для выяснения оставшихся вопросов, например, анатомия коронарных артерий, дополнительный ДМЖП. Левую вентрикулографию в этих случаях следует выполнять вначале. Она позволяет увидеть межжелудочковую перегородку, выводной тракт правого желудочка и коронарные артерии. Лечебные мероприятия включают увеличение водной нагрузки, введение морфина, фенилэфрина и, если необходимо, интубацию и общую анестезию.

Литература

1. Bargeron LM, Elliot LP, Soto B, Bream PR, Curry CC. Axial cineangiography in congenital heart disease. I: Concept, technical and anatomic considerations. Circulation 1977;56:1075–1083.
2. Elliott LP, Bargeron LM, Bream PR, Soto B, Curry GC. Axial cineangiography in congenital heart disease. II: Specific lesions. Circulation 1977;56: 1084–1093.
3. Fellows KE, Keane JF, Freed MD. Angled views in cineangiography of congenital heart disease. Circulation 1977;56:485–490.
4. De Waard–van der Spek FB, van den Berg GM, Oranje AP. EMLA cream: an improved local ansthetic [of current literature]. Pediatr Dermatol 1992;9:126–131.
5. Van Slyke DD, Neill JM. Blood gases I. Biol Chem 1924;61:524–584.
6. Fick A. Uber die messung des blutquan tums in den herzventrikeln. Sits der Physik–Med ges Wurtzberg 1870:16.
7. Ganz W, Donoso R, Marcus HS, Forrester JS. A new technique for measurement of cardiac output by ther modilution in man. Am J Cardiol 1971; 27:392.
8. Freed MD, Keane JR. Cardiac output measured by thermodilution in infants and children. J Pediatr 1978;92:39–42.
9. Fox IJ, Wood EH. Applications of dilution curves recorded from the right side of the heart or venous circulation with the aid of a new indicator dye. Mayo Clin Proc 1957;32:541–550.
10. Lister G, Hoffman JIB, Rudolph AM. Oxygen uptake in infants and children: a simple method for measurement. Pediatrics1974;53 :656–661.
11. Kappagoda CT, Greenwood P, Macartney FJ, Linden RJ. Oxygen consumption in children with congenital diseases of the heart. Clin Sci 1973;45:107–114.
12. Lange RA, Dehmer GJ, Wells PJ, et al. Limitations of the metabolic rate meter for measuring oxygen consumption and cardiac output. Am J Cardiol 1989;64:783–786.
13. Lafarge CG, Miettinen OS. The estimation of oxygen consumption. Cardiovasc Res1970;4:23–30.
14. Cassidy SC, Schmidt KG, van Hare GF, Stanger PS, Teitel DE Complications of pediatric cardiac catheterization: a three-year study. J Am Coll Cardiol 1992;19:1285–1293.
15. Sussman GL, Tarlo S, Dolovich J. The spectrum of IgE–mediated responses to latex. JAMA 1991;265:2844–2847.
16. Slater JE. Rubber anaphylaxis. N Engl J Med 1989;320:1126–1130.
17. Phornphutkul C, Rosenthal A, Nadas AS, Berenberg W. Cerebrovascular accidents in infants and children with cyanotic congenital heart disease. Am J Cardiol1973;32:329–334.
18. Freed MD, Miettinen OS, Nadas AS. Oximetric detection of intracardiac left–to– right shunts. Br Heart J 1979;42:690–694.
19. Langholz D, Louie EK, Konstadt SN, Rao TLK, Scanlon PJ. Transesophageal echocardiographic demonstration of distinct mechanisms for right to left shunting across a patent foramen ovale in the absence of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 1991;18:1112–1117.
20. Strunk BL, Cheitlin MD, Stulbarg MS Schiller NB. Right to left interatrial shunting through a patent foramen ovale despite normal intracardiac pressures. Am J Cardiol 1987;60:413–415.
21. Wafner WW. Capillary recruitment in the pulmonary microcirculation. Chest 1988;93:855–88S.
22. Gorlin R, Gorlin G. Hydraulic formula for calculation of area of stenotic mitral valve, other cardiac valves, and central circulatory shunts. Am Heart J 1951;41:1–29.
23. Carabello BA, Grossman W. Calculation of stenotic valve orifice area. In: Grossman W, Baim D, eds. Cardiac catheterization, angiography, and intervention. 4th ed. Phil adelphia: Lea & Febiger, 1991:152–165.

Глава 14

НАГРУЗОЧНЫЕ ТЕСТЫ

Тесты с дозированной физической нагрузкой (стресс-тесты) играют важную роль в выявлении признаков патологии сердечно-сосудистой системы и оценки степени их выраженности. На основании результатов тестов можно определить тактику дальнейшего обследования и лечения больного.

Реакция сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку

Во время физической нагрузки увеличиваются частота сердечных сокращений (ЧСС), сердечный индекс и среднее артериальное давление. Кроме того, снижается сопротивление периферических сосудов и существенно увеличивается кровоток через сосуды работающих мышц. Аналогичные изменения происходят и в легочном круге кровообращения, в том числе увеличивается среднее давление в легочной артерии. Однако в то время как в легочной артерии давление возрастает вдвое (на 100%), среднее давление в большом круге кровообращения увеличивается на 40%. При этом снижение резистентности сосудов легких меньше, чем системных (на 17% и 49% соответственно). Поэтому у детей с дисфункцией правого желудочка (пациентов после операции Fontan, радикальной коррекции тетрады Фалло, больных с легочной гипертензией) возникает патологическая реакция во время нагрузочных тестов, снижается толерантность к физической нагрузке.

Существует прямая линейная зависимость ЧСС от степени нагрузки: ЧСС достигает максимального значения как раз перед уровнем полного истощения. Люди одинакового возраста обычно имеют максимальную ЧСС, в то время как уровень их физического состояния может отличаться.

Показания

Стресс-тесты могут быть полезны у детей в следующих случаях:

1. ***Стенозы устья аорты.*** Появление ишемических изменений на ЭКГ во время нагрузки означает, что хирургическое лечение показано независимо от величины определяемого градиента систолического давления в зоне стеноза.
2. ***Аортальная недостаточность.*** У пациентов, у которых наблюдаются изменения сегмента *ST* или отсутствует должный прирост ЧСС на физическую нагрузку, может быть сердечная недостаточность и им необходимо раннее протезирование аортального клапана.
3. ***Оценка аритмии.*** Если во время теста увеличивается частота желудочковых аритмий, показано противоаритмическое лечение. Если желудочковые нарушения ритма исчезают во время теста и не ассоциируются с органической патологией, их можно игнорировать. С помощью стресс-тестов можно оценивать эффективность противоаритмической терапии.
4. ***Оценка AV-блокады.*** Если при проведении теста явления AV-блокады усугубляются, то эти пациенты требуют лечения. В случае возникновения желудочковых нарушений ритма и признаков неадекватного сердечного выброса, которые появляются при физической нагрузке, требуется дальнейшее обследование.
5. ***Послеоперационное обследование больных с тетрадой Фалло и другими «синими» пороками сердца.*** Если при нагрузке появляются различные эктопические желудочковые экстрасистолы или желудочковая тахикардия, существует вероятность внезапной смерти. В этих случаях показана противоаритмическая терапия или хирургическое вмешательство.
6. ***Пациенты после устранения коарктации аорты***. Пациенты, у которых во время теста возникает неадекватное повышение давления,требуют соответствующего лечения, начиная от снижения массы тела, использования бессолевой диеты и до назначения лекарственной терапии.
7. ***Подростки с болью в грудной клетке.*** Так как боли в грудной клетке по причине заболеваний

сердца встречаются редко, тест обычно выполняется для исключения кардиалгии.

8. ***Предварительное тестирование*** для выявления скрытой патологии у лиц с ожидаемой значительной физической нагрузкой (юноши допризывного возраста, дети до начала спортивных соревнований или каникул).

Типы тестов с физической нагрузкой

Для тестов с физической нагрузкой обычно применяют велоэргометр или тредмилл. Некоторые лаборатории разрабатывают тесты на велоэргометре, хотя это оборудование не стандартизировано и широко не используется. С другой стороны, тест на тредмилле является стандартной пробой с физической нагрузкой. Методика тестирования на тредмилле хорошо стандартизирована и чаще используется, чем тест на велоэргометре (табл. 1).

Таблица 1. Тест Bruce на тредмилле на выносливость, мин (Cumming, Everatt, Hastman: Bruce treadmill test in children: normal values in clinic population. Am J Cardiol 41:69,1978)

Возраст, лет	Процент					Среднее значение	Стандартное отклонение
	10	25	50	75	90		
Мальчики							
4–5	8,1	9,0	10,0	12,0	13,3	10,4	1,9
6–7	9,7	10,0	12,0	12,3	13,5	11,8	1,6
8–9	9,6	10,5	12,4	13,7	16,2	12,6	2,3
10–12	9,9	12,0	12,5	14,0	15,4	12,7	1,9
13–14	11,2	13,0	14,3	16,0	16,1	14.1	1,7
15–18	11,3	12,1	13,6	14,5	15,8	13,5	1,4
Девочки							
4–5	7,0	8,0	9,0	11,2	12,3	9,5	1,8
6–7	9,5	9,6	11,4	13,0	13,0	11,2	1,5
8–9	9,9	10,5	11,0	13,0	14,2	11,8	1,6
10–12	10,5	11,3	12,0	13,0	14,6	12,3	1,4
13–14	9,4	10,0	11,5	12,0	13,0	11,1	1,3
15–18	8,1	10,0	10,5	12,0	12,4	10,7	1,4

Популярными являются стандартный и модифицированный тесты Bruce и тест Noughton. При тесте Bruce уровень физической нагрузки увеличивается при возрастании скорости движения ленты тредмилла на каждом 3-минутном этапе. При оригинальном тесте Bruce нагрузка начинается на уровне I (скорость 1,7 миль/ч, степень 10%). Согласно протоколу Bruce, после 13 мин нагрузки на тредмилле при выполнении уровня IV и 1 мин уровня V тест считается завершенным.

Нормативы нагрузки при тесте Bruce. Используя оригинальный тест Bruce, Cumming и соавторы (1978) разработали нормативные данные для продолжительности нагрузки и частоты сердечных сокращений, а Klein (1987) дополнил их показателями артериального давления.

1. *Продолжительность нагрузки* — это лучший показатель толерантности к физической нагрузке у детей (см. табл. 1). Время нагрузки для мальчиков и девочек приблизительно одинаково до раннего подросткового возраста (8–9 лет), затем у девочек уменьшается, а у мальчиков — увеличивается.
2. *Частота сердечных сокращений* от 180 до 200 уд/мин коррелирует с максимальным потреблением кислорода как у мальчиков, так и у девочек, поэтому необходимо всем детям выполнить тест с физической нагрузкой до достижения максимального предела ЧСС. У пациентов с повышенной ЧСС на определенный уровень нагрузки снижены резервы сердечно-сосудистой системы или у них есть другая патология (например анемия). Тренированные спортсмены имеют тенденцию к сниженной ЧСС на каждом уровне физической нагрузки.
3. *Артериальное давление*. Существует линейная зависимость прироста систолического артериального давления от увеличения физической нагрузки. Систолическое давление на руках может возрастать до 180 мм рт.ст. с несущественным изменением диастолического давления (табл. 2).

Таблица 2. Максимальный подъем систолического артериального давления во время проведения теста Bruce на тредмилле (среднее значение ± стандартное отклонение) (Klein: Pediatric exercise testing, Pediatr Ann 16:546, 1987)

Возраст, лет	Значения давления, мм рт.ст.	
	Мальчики	Девочки
От 10 до 12	151 ± 10	138 ± 14
От 13 до 15	157 ± 10	157 ± 15
От 16 до 18	165 ± 17	150 ± 20

Мониторинг. Во время теста проводится постоянный мониторинг таких симптомов, как боль в груди, обморочное состояние, ишемические изменения или аритмия на ЭКГ, адекватность ЧСС и артериального давления.

Реакция ЧСС. У здоровых детей максимальная ЧСС во время теста в среднем от 180 до 200 уд/мин. Неадекватное увеличение ЧСС может быть у пациентов с дисфункцией синусового узла, при врожденной блокаде сердца и после операции Fontan. Чрезмерный прирост ЧСС на низких уровнях физической нагрузки свидетельствует о физический неработоспособности или пограничной компенсации сердечно-сосудистой системы.

Реакция артериального давления. Если артериальное давление не достигает 180 мм рт.ст., это приводит к недостаточному приросту ударного объема. Это обычно отмечается у больных с кардиомиопатиями, обструкцией выводного трактата левого желудочка, коронарной болезнью, желудочковыми или предсердными нарушениями ритма. Чрезмерное повышение артериального давления наблюдается у пациентов после хирургической коррекции коарктации аорты, у больных с артериальной гипертензией или пациентов со скрытой формой гипертонии и пациентов с аортальной недостаточностью.

ЭКГ-контроль. Во время теста на ЭКГ проводится контроль аритмических и ишемических изменений. Аритмии, частота которых увеличивается или возникающие при физической нагрузке, опасны и требуют адекватной оценки. Серповидное смещение сегмента *ST* или его горизонтальная депрессия на 2 мм или более длительностью от 60 до 80 мс после точки *J* считается патологическим (рис. 1).

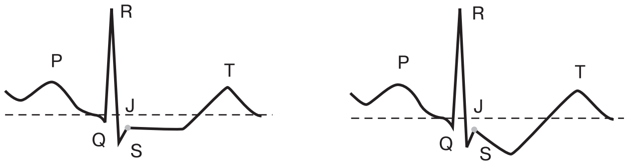


Рис. 1. Горизонтальная депрессия сегмента *ST* на 2 мм или более (слева) и серповидное смещение ниже изолинии (справа), длительностью от 60 до 80 мс после точки *J*

Безопасность теста с физической нагрузкой. Врачи должны планировать и проводить тест с обеспечением безопасности для пациента. Необходимо учитывать все показания и противопоказания для проведения нагрузки и знать, когда следует прервать тест. Тест нужно проводить под наблюдением специально обученного врача.

Противопоказания. Определение показаний и противопоказаний к тесту с физической нагрузкой должно быть клинически оправданным. *Абсолютными противопоказаниями* к проведению стресс-теста являются:

— выраженные аритмии;
— острый перикардит, миокардит и инфаркт миокарда;
— инфекционный эндокардит;
— выраженные стенозы аорты с симптоматикой;
— выраженная сердечная недостаточность;
— острая тромбоэмболия легочной артерии и инфаркт легких;
— острые или серьезные внесердечные заболевания.

Относительными противопоказаниями к тесту с физической нагрузкой служат:

— выраженная системная или легочная гипертония;
— тахиаритмия или брадиаритмия;
— клапанные пороки сердца и заболевания миокарда с умеренными нарушениями гемодинамики;
— гипертрофическая кардиомиопатия;
— психические заболевания.

В отдельных случаях с относительными противопоказаниями проведение теста даже с субмаксимальной нагрузкой может дать ценную информацию.

Прекращение теста с физической нагрузкой. *Абсолютными показаниями* для прекращения теста являются:

— падение систолического давления, несмотря на увеличение физической нагрузки;
— приступ стенокардии;
— головокружение или обморок;
— признаки недостаточности периферического кровообращения (цианоз или бледность кожных покровов);
— выраженная желудочковая аритмия (например, полиморфная желудочковая тахикардия);
— просьба пациента о прекращении.

Относительные показания для прерывания теста:

— чрезмерная депрессия сегмента ST > 3 мм;
— усиление боли в грудной клетке;
— усталость, одышка, шумное дыхание или судороги ног;
— менее серьезные аритмии (например, суправентрикулярная тахикардия).

Мобильная ЭКГ

Амбулаторная ЭКГ в динамике необходима при аритмиях, которые вероятны, но не были выявлены при обычном ЭКГ-исследовании. Клейкие электроды ЭКГ фиксируются к грудной клетке, и ритм ЭКГ непрерывно регистрируется в течение 24 ч или более на портативный кассетный регистратор (Холтер-монитор) с питанием от батарейки. Обычно одновременно регистрируются два канала. Это помогает отличать аритмии от артефактов. Пациенты ведут дневник, поэтому они могут делать запись симптомов и связать их со своей деятельностью. Монитор имеет встроенный таймер, который используется с дневником пациента, что позволяет провести последующую корреляцию симптомов с аритмией. Пациенты и родители должны понимать важность точного и полного ведения дневника. Затем лента кассеты прокручивается на быстродействующей системе, где производится анализ данных компьютеризированным детектором аритмий. Эпизоды нарушений ритма могут быть выбраны и напечатаны для обзора и отчета. Большинство анализаторов способны вычислять ЧСС и ее изменения и считать суправентрикулярные и желудочковые эктопические сокращения.

Показания. Холтеровский ЭКГ-контроль показан в случаях, когда необходимо:

- определить, связаны ли боль в груди, сердцебиение или потери сознания с аритмией;
- оценить адекватность лечения аритмии;
- наблюдение в динамике пациентов из группы риска, имеющих предрасположенность к аритмиям (с гипертрофической кардиомиопатией или после кардиохирургических операций типа Mustard, Senning, Fontan);
- диагностировать отказ кардиостимулятора;
- оценить эффект сна на потенциально опасные для жизни аритмии.

Таким образом, при холтеровском мониторировании определяются частота, продолжительность и тип аритмии, а также момент ее начала и окончания. Большинство аритмий редко вызывает такие клинические проявления, как сердцебиения, боли в груди и потерю сознания. Брадикардия (менее 50 уд/мин у детей и менее 40 уд/мин у взрослых), суправентрикулярная тахикардия более 200 уд/мин или желудочковая тахикардия потенциально опасны для жизни. Такие аритмии встречаются и могут стать фатальными во время сна. Холтеровское мониторирование бесполезно при эпизодах аритмии, возникающей раз в неделю или раз в месяц, и безуспешно при бессимптомной экстрасистолии.

Часть третья

ОТКРЫТЫЕ И ЗАКРЫТЫЕ ОПЕРАЦИИ

Глава 15

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ И РЕАНИМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

ДООПЕРАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

Анестезиолог обязан понимать анатомию и физиологию ВПС, чтобы выбрать наиболее эффективный план обеспечения безопасности операции.

Каждый пациент накануне операции должен быть осмотрен анестезиологом. Основная цель предоперационного визита анестезиолога — получить как можно более полную информацию о состоянии ребенка накануне операции, так как выбор предполагаемой анестезии в первую очередь зависит от анатомии порока сердца, его вида («белый» или «синий») и тяжести исходного состояния пациента. Осмотр ребенка желательно проводить, когда он находится на руках у родителей (1). Нельзя проводить аускультацию сердца и легких, когда ребенок плачет. Тревога и страх родителей перед предстоящей операцией и наркозом могут передаваться пациенту, поэтому роль анестезиолога заключается еще и в том, чтобы психологически подготовить родителей и пациента к предстоящей операции.

При осмотре больного и изучении показателей лабораторных исследований в истории болезни необходимо обратить внимание на признаки, учет которых может предотвратить ряд осложнений, связанных как с самой операцией, так и с обезболиванием:

- сохранность носового дыхания;
- санирована ли ротовая полость (шатающиеся зубы);
- конфигурацию шеи и лица, наличие заболеваний верхних дыхательных путей (при необходимости — консультация ЛОР-специалистов);
- частоту и тип дыхания;
- наличие четкого пульса на бедренных артериях;
- наличие признаков нарушений со стороны ЦНС любой этиологии (при необходимости — выполнение ультрасонографии или компьютерной томографии);
- заболевания крови (при необходимости — развернутая коагулограмма);
- нарушения функции ЖКТ;
- наличие цианоза, анемии (цианоз может усиливаться при крике или при физической нагрузке у старших пациентов);
- заболевания почек;
- наличие врожденной наследственной внесердечной патологии.

Дооперационная оценка включает определение массы тела, роста, частоты сердечных сокращений (ЧСС), частоты дыхания (ЧД), температуры тела и измерение артериального давления (АД)(обязательно систолического и диастолического на руках и на ногах). Течение болезни, проводившаяся терапия, группа крови и резус-принадлежность, суточный водный баланс проверяются так же тщательно, как и результаты катетеризации полостей сердца, анализы газов крови, данные эхокардиографии, рентгенографии грудной клетки, ЭКГ и других лабораторных исследований (гемоглобин, гематокрит, уровень электролитов плазмы крови и креатинин) (2). У новорожденных обязательным является контроль уровня глюкозы крови и кальция, а у пациентов с «синими» пороками сердца — определение исходного уровня насыщения крови с помощью пульсоксиметра. В табл. 1 отражены нормальные величины АД, ЧСС, объема крови и гемоглобина в зависимости от возраста.

Дооперацинные особенности у детей при некоторых ВПС

Одним из наиболее важных отличий детей от взрослых пациентов является уровень потребления кислорода, который у грудных детей может превышать 6 мл/кг/мин, т.е. он в 2 раза больше, чем у взрослых. Существуют физиологические механизмы адаптации сердечно-сосудистой и дыхательной систем, которые и удовлетворяют эти увеличенные потребности организма ребенка. Особая категория детей с ВПС — это новорожденные и пациенты с «синими» пороками. Фетальный гемоглобин (fHb), существующий в течение всей внутриутробной жизни и примерно 3 мес после рождения, не способен столь же эффективно осу-

Таблица 1. Физиологические параметры детей и взрослых

Возраст	**Масса тела, кг**	**ППТ тела, м^2**	**Доза, % дозы взрослых**	**ЧСС, уд/мин**	**АД, мм рт.ст.**	**Объем крови, мм/кг**	**Гемоглобин, г/л**
Новорожденный	3,5	0,23	12	145	65/45	85	170
3 мес	6,0	0,31	15	140	75/50	85	160
6 мес	7,5	0,38	20	135	80/40	80	110
1 год	10	0,47	25	125	90/45	80	120
3 год	14	0,61	33	120	100/55	80	120
7 лет	22	0,86	50	110	100/60	75	130
10 лет	30	1,10	60	90	105/70	75	130
12 лет	38	1,30	75	80	115/75	75	130
14 лет	50	1,50	80	75	115/75	70	140
Взрослый	60	1,65	100	70	120/75	70	130
Взрослый	70	1,80	100	65	125/80	70	130

ществлять транспорт кислорода тканям, как нормальный гемоглобин (nHb), так как кривая диссоциации фетального оксигемоглобина сдвинута влево и кислород значительно медленнее освобождается из связи с ним. У новорожденных выше концентрация гемоглобина (170 г/л) и больше относительный объем крови. Эти факторы вместе с увеличенным на 30–50 % сердечным индексом компенсируют сниженную скорость диссоциации оксигемоглобина в тканях (3). Замена fHb на nHb начинается в возрасте 2–3 мес (период физиологической анемии). Анемия считается тяжелой (со значительным снижением кислородно-транспотртной функции крови) при концентрации гемоглобина ниже 130 г/л у новорожденных и ниже 100 г/л у детей в возрасте до 6 мес (4).

Особенности миокарда новорожденных таковы, что ударный объем у них относительно фиксирован и единственной возможностью увеличить сердечный выброс является увеличение ЧСС. Среди пациентов с «синими» ВПС особое место занимают новорожденные с d-ТМА и дети с тетрадой Фалло. Если при d-ТМА отсутсвуют дефекты перегородок, то единственным сообщением между малым и большим кругом кровообращения остается ОАП, который закрывается естественным путем при первом вдохе (крике) новорожденного (в этом случае ребенок с таким пороком умирает) или на протяжении нескольких дней после рождения (5). Таким пациентам противопоказано применение дополнительного O_2 до того, как будет произведена процедура Рашкинда, так как применение кислорода способствует закрытию ОАП. У детей с тетрадой Фалло при физической нагрузке (в том числе при плаче) могут возникать одышечно-цианотические приступы, при которых обедненный легочный кровоток дополнительно снижается за счет сокращения мышщ выводного тракта правого желудочка. Это состояние может закончиться фатально, если не предпринять следующие меры:

- ликвидировать причину стресса и успокоить ребенка;
- наладить ингаляцию O_2;
- подключить пульсоксиметр;
- положить ребенка ничком, чтобы снять спазм бронхиальных сосудов;
- применить седативный препарат (дормикум, диазепам) в соответствующей дозе;
- ввести индерал (обзидан) внутримышечно в дозе 0,1 мг/кг, перорально — 0,2–0,5 мг/кг;
- при нарастании симптомов гипоксии перевести на ИВЛ и подготовить операционную для паллиативной операции.

Существуют определенные особености детских дыхательных путей: голова относительно велика, затылок выпуклый, шея короткая, язык большой, слизистая оболочка чувствительна к минимальным механическим раздражениям. Именно поэтому их воздухоносные пути склонны к обструкции. Новорожденные и младенцы дышат преимущественно носом, при том что их ноздри узкие и носовые ходы легко суживаются. Необходимо помнить, что при назотрахеальной интубации вторая ноздря всегда должна быть свободной (не использоваться для постановки каких-либо катетеров: желудочных зондов или термодатчиков). Глотка расположена выше (более краниально): на уровне С3 — у недоношенных новорожденных, С4 — у детей и С5 — у взрослых. Надгортанник большой, подвижный, U-образный. Трахея короткая (примерно 4–6 см), направлена вниз и кзади, правый главный бронх отходит под меньшим углом, чем левый, поэтому интубационная трубка чаще может проходить вправо. Самая узкая часть глотки у детей находится на уровне перстневидного хряща, а у взрослых — на уровне голосовых связок. Диаметр трахеи новорожденного — 4—5 мм, поэтому подбор размера интубационной трубки должен быть очень тщательный, как правило, на 0,5 мм меньше расчетного (6). Поскольку сопротивление потоку воздуха по трубке непосредственно связано с ее длиной и диаметром в 4-й степени, то утолщение слизистой оболочки трахеи или подсвязочного пространства даже на 1 мм может оказать драматическое влияние на сопротивление дыханию.

Предоперационное голодание

Во время наркоза повышен риск аспирации желудочного содержимого, поэтому при плановых операциях накануне применяется режим голодания. Безопасность анестезии во многом зависит от соблюдения этого правила. У новорожденных и детей, которых кормят часто в течение всего дня, период голодания может быть безопасно сокращен. Малыши, получавшие пищу каждые 2 ч, подаются на операцию в состоянии меньшего стресса, если незадолго до наркоза (за 3—4 ч) им давали чистую жидкость (7). Под чистой жидкостью понимают жидкость, через которую можно рассмотреть печатный лист (например, грудное молоко не является чистой жидкостью). Во многих клиниках придерживаются достаточно либеральной схемы голодания (табл. 2).

Существует значительное количество потенциально опасных для здоровья взаимодействий лекарственных препаратов с препаратами, применяемыми во время анестезии. Однако накануне операции следует прекращать прием лишь некоторых из них. Необходимо помнить, что энфлюран может вызвать судороги у больных, принимающих трициклические антидепрессанты; опиаты могут приводить к фатальным реакциям у больных, принимающих ингибиторы МАО; антихолинэстеразные препараты (неостигмин) удлиняют эффект деполяризующих мышечных релаксантов (сукцинилхолин, дитилин); серотонинергические препараты (петидин) способны вызвать серотониновый синдром у больных, принимающих селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (современные антидепрессанты группы прозака) (8). Для снижения вероятности таких взаимодействий следует обращать внимание на детальный фармакологический анамнез. Тем не менее есть препараты, прием которых рекомендовано продолжать до и после операции во избежание обострения или развития синдрома отмены: антихолинергические; препараты для лечения гипертензии, стенокардии и аритмий; антипсихотики; кортикостероиды; препараты для лечения астмы; селективные ингибиторы захвата серотонина.

Таблица 2. Схема кормления детей перед операцией

0–12 мес	Грудное молоко, молочная смесь, твердая пища — за 8 ч, а затем только чистая жидкость — за 4 ч до плановой операции
12 мес – 2 года	Твердая пища и любая жидкость — за 8 ч до процедуры, а затем только чистая жидкость — за 6 ч до плановой операции
2 года и старше	Твердая пища — за 8–10 ч до операции, а затем только чистая жидкость — за 5–6 ч до плановой операции

Примечание.

1. При тяжелой полицитемии перед плановой операцией можно назначать внутривенную гидратацию кристаллоидами в объеме не более 3–5% от ОЦК.
2. Очистительную клизму назначают накануне операции вечером или утром.

ПРЕМЕДИКАЦИЯ

Для исхода операции очень важно, чтобы ребенок поступил в операционную спокойным (сонным), при исходном ненапряженном состоянии сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Так как состояние ребенка может очень быстро ухудшиться, необходимо до начала операции или диагностической процедуры убедиться в готовности аппаратуры и наличии всех медикаментов (для осуществления реанимационных мероприятий). В частности, в операционной должно быть два исправных ларингоскопа с набором клинков, отсос, набор интубационных трубок и масок (желательно использовать прозрачные маски, которые позволяют контролировать цвет видимых слизистых оболочек, если отсутствует пульсоксиметр). Должен быть заранее набран в шприц раствор атропина, необходимый при возникновении ларингоспазма или других проблем со стороны верхних дыхательных путей, вызывающих гипоксию и брадикардии. Внутримышечное введение препаратов травматично для детей, и его следует по возможности избегать. В то же время аппликация анестезирующего крема под соответствующей повязкой (в состав крема входят эмульсии прилокаина и лигнокаина) в течение 1 ч обеспечивает безболезненную пункцию периферических вен даже у очень маленьких детей (9).

Таблица 3. Премедикация у детей при операциях на открытом сердце

Масса тела, кг	Время до операции, мин	Антихолинергический препарат, мг/кг	Седативный препарат, мг/кг
< 2	15	Атропин 0,05	Без седативных
2–5	5	Атропин 0,1	Морфин 0,05–0,1 или кетамин 5
5–8	10–15	Атропин 0,02	Морфин 0,2 или кетамин 5–6
Более 8	10–15	Атропин (скополамин) 0,01	Морфин 0,2 или кетамин 5–7

Примечание. Если ребенок беспокоен, вечером, накануне операции, назначают внутрь диазепам в дозе 0,1–0,2 мг/кг. Детям с тетрадой Фалло необходимо приготовить кислород и маску для оксигенации во время премедикации. При тяжелом состоянии детям морфин не применяют. При ЧСС больше 140 уд/мин необходимо снизить дозы кетамина и атропина.

В премедикацию должны быть включены антихолинергические, седативные (гипнотические) и анальгетические препараты. Антихолинергические средства в первую очередь используют для предотвращения ларингоспазма и брадикардии, которая может возникать во время индукции в наркоз и при интубации трахеи, а также для снижения секреции слизистых оболочек верхних дыхательных путей. Профилактика брадикардии у маленьких детей очень важна потому, что сердечный выброс у них имеет прямую зависимость от ЧСС и предотвращение брадикардии — один из важных факторов обеспечения гемодинамической стабильности (3). Наиболее часто используют следующие антихолинэргические препараты:

- атропин — 0,01–0,02 мг/кг внутримышечно; наиболее выраженное угнетение слюноотделения наступает через 15 мин после инъекции, в то же время сердечное ваголитическое действие заканчивается быстрее и иногда требуется дополнительная доза (5—10 мкг/кг внутривенно) во время индукции в наркоз;
- скополамин — 0,01 мг/кг; оказывает менее выраженное антивагусное действие; преимущество — более выраженный противослюногонный эффект (по сравнению с атропином);
- гликопирролат — 0,01 мг/кг; оказывает выраженное противослюногонное действие, но менее выраженное антивагусное по сравнению с атропином, однако *гликопирролат в сочетании с ингибиторами антихолинэстеразы* (галантамин) оказывает более устойчивое антибрадиаритмический действие, чем атропин; при использовании гликопирролата объем и кислотность желудочного сока снижаются в большей степени, чем при использовании других антихолинэстеразных препаратов.

Выбор седативного и анальгетического компонента премедикации зависит от клинического состояния пациента и характера порока сердца. Перенесенные соматические заболевания, скомпрометированность легочной системы, застойная сердечная недостаточность и цианоз — факторы, которые определяют особенности премедикации (10). У детей с цианотическими ВПС уже исходно снижено насыщение крови, поэтому очень важно не провоцировать у них беспокойства и тревоги, чтобы не повышалось потребление кислорода тканями. Особенно опасно гипердинамическое состояние сердечно-сосудистой системы (вследствие выброса катехоламинов) при инфундибулярном стенозе правого желудочка, когда спазм выводного тракта может привести к фатальной гипоксии при исходно обедненном легочном кровотоке (5). Однако необходимо учитывать возможность передозировки. Рекоменедуемая схема внутримышечной премедикации представлена в табл. 3.

Дополнительно назначают диуретики при застойной сердечной недостаточности, бета-блокаторы (обзидан) для предупреждения инфундибулярного спазма при тетраде Фалло или субаортального спазма при идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе (10). Если пациент принимал дигоксин, его отменяют за 24 ч до операции из-за возможного повышения содержания препарата в плазме до токсического после операции у детей, которым планируется коррекция порока в условиях искусственного кровообращения (ИК). Однако если гликозиды необходимы для купирования суправентрикулярной тахикардии, крайне важно поддерживать адекватный уровень калия в постперфузионном периоде.

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

План анестезиологического обеспечения должен основываться на оценке дооперационного состояния ребенка и ясном представлении гемодинамических нюансов конкретного порока сердца, что очень важно для обеспечения интраоперационной стабильности. Большинство дооперационных гемодинамических параметров претерпевают существенные изменения после коррекции порока, поэтому анестезиолог должен менять план гемодинамической поддержки соответственно новым показателям, учитывая исходное состояние гемодинамики при каждом конкретном пороке (4).

Стандартная подготовка рабочего места анестезиолога перед доставкой пациента в операционную включает: наличие нормально функционирующего наркозно-дыхательного аппарата, отсоса, кислорода, ларингоскопа, интубационных трубок и масок. Однако для операций на открытом сердце необходима дололнительная подготовка. Она должна включать наличие:

- дефибриллятора в рабочем состоянии, с электродами соответствующего размера;
- готовой для переливания эритроцитарной массы (предварительно совмещенной в соответствии с групповой и резус-паринадлежностью пациента);
- белковых препаратов, а также заранее приготовленных шприцев с атропином (разведение 1:10) и адреналином (разведение 1:1000).

При заполнении венозных и артериальных магистралей необходимо полностью удалить воздушные пузырьки для предупреждения воздушной эмболии, которая особенно опасна у пациентов с право-левым шунтом (7). Но даже у детей с левоправым шунтом или открытым овальным окном есть опасность воздушной эмболии мозга, почек и других жизненно важных органов. Чтобы избежать воздушной эмболии, следует:

- тщательно заполнить и удалить весь воздух из венозных магистралей и линий для мониторинга еще до поступления ребенка в операционную;
- повторно проверить все заполненные магистрали после доставки ребенка на операционный стол;
- подсоединение венозных и артериальных линий к канюлям производить на струе жидкости с обоих концов;
- перед инъекцией лекарств втянуть небольшое количество раствора из магистрали (до появления крови) в шприц, чтобы убедиться в отсутствии воздуха в линии, и только после этого продолжать введение лекарства;
- при инъекции лекарства не освобождать шприц полностью, а оставлять в шприце минимальный объем (до первого деления шкалы), так как на поршне скапливаются микроэмболы;
- по возможности использовать воздушные ловушки на магистралях;
- никогда не оставлять открытым центральный венозный катетер, особенно при наличии отрицательного внутригрудного давления.

Анестетики

Выбор компонентов для анестезии основывается на различных факторах, включающих:

- тяжесть соматического заболевания;
- физиологические потребности, связанные с видом порока сердца;
- возраст и масса тела ребенка;
- наличие или отсутсвие венозного доступа;
- степень беспокойства ребенка при поступлении в операционную и возникающие по ходу проблемы (ларинго- и бронхоспазм, падение насыщения, брадикардия) (7).

Детский анестезиолог должен учесть все преимущества и недостатки предполагаемого анестетика и выбрать наилучший вариант для каждого конкретного пациента. Главная цель — обеспечить безопасность операции с минимальным физиологическим и психологическим стрессом. На основании оценки массы тела и возраста пациента, предполагаемой длительности операции и ее сложности составляется план наркоза, который включает расчет дозировок всех его компонентов на 1 кг массы тела в 1 ч (фентанил, диазепам, кетамин, пропофол, ардуан и др.).

Введение в наркоз. В каком бы состоянии (спящем или бодрствующем) ни поступил ребенок в операционную, в первую очередь необходимо подключить монитор ЭКГ и неинвазивного измерения АД, пульсоксиметр. Детям до 1 года рекомендуется использовать прекордиальный стетоскоп, позволяющий постоянно контролировать состояние кардиореспираторной системы. Для введения в наркоз и интубации трахеи необходимо наладить надежную венозную линию (периферическую или центральную) и подсоединить систему для внутривенных вливаний. Время введения в наркоз внутривенными препаратами уменьшается с повышением сердечного выброса (8).

В детской сердечной хирургии вводный наркоз может производиться ингаляционным, внутривенным, внутримышечным или ректальным путем. Идеальным для вводного наркоза можно считать препарат, который обладает следующими свойствами:

- обеспечивает быстрое исчезновение сознания при введении в анестезию;
- быстро метаболизируется и выводится из организма;
- вызывает антероградную (но не ретроградную) амнезию;
- обеспечивает быстрое и мягкое пробуждение после наркоза;
- не оказывает угнетающего или стимулирующего дейтсвия на сердечно-сосудистую систему и дыхание;
- безболезнен при введении, не вызывает местных реакций;
- стабилен в водном растворе;
- совместим с другими активными веществами и растворами, вводимыми внутривенно;
- обладает высокой степенью восприимчивости со стороны больных.

Ингаляционные анестетики. Ввод и выход из наркоза у детей происходит быстрее, чем у взрослых. Это объясняется лучшим кровоснабжением тканей, особенно обильно васкуляризированных (мозг, сердце, печень, почки). Действие анестетиков оценивают по минимальной альвеолярной концентрации (МАК), при которой отсутствует реакция на хирургический разрез у 50% больных. МАК ингаляционных агентов самая большая у детей и с возрастом уменьшается. Однако новорожденным необходима меньшая концентрация анестетика, чем детям грудного возраста. При этом у детей раннего возраста граница безопасности между уровнем адекватной анестезии и тяжелой кардиоваскулярной депрессией значительно уже, чем у взрослых.

У детей с «белыми» пороками сердца может использоваться *закись азота* в сочетании с более активными агентами. У пациентов с цианотическими пороками ее не применяют. Рекомендуется комбинация 50% N_2O и 50% O_2. Закись азота не имеет запаха, делает применение пахучих компонентов менее неприятным. При ее использовании быстро достигается равновесие с альвеолярной концентрацией, что обеспечивает быструю индукцию и пробуждение. В период выхода из наркоза быстрая диффузия в альвеолы может значительно уменьшить альвеолярную концентрацию кислорода и вызвать диффузионную гипоксию, поэтому после отключения N_2O рекомендуется использовать высокообогащенную кислородом газовую смесь в течение 5–10 мин. При использовании *галотана* могут возникать циркуляторные эффекты — дозозависимое снижение АД и сердечного выброса, чаще всего связанное с уменьшением ЧСС. Обладая нерезким запахом, препарат обеспечивает гладкий ввод в наркоз. Галотан увеличивает чувствительность миокарда к собственным катехоламинам, поэтому, если у пациента применяется адреналин, его использование нежелательно. Примерно 20% галотана метаболизируется в печени. Редкие случаи дисфункции печени («галотановые гепатиты») диагностируются в случае отсутствия каких-либо других причин. Однако механизм дисфункции печени неизвестен, хотя существует несколько гипотез, включая метаболическую и иммунологическую. *Энфлюран* реже используется для индукции, так как вызывает задержку дыхания, кашель и ларингоспазм, может вызвать также кардиоваскулярную и респираторную депрессию. Его не следует использовать у пациентов с эпилепсией в связи с тем, что он снижает порог судорожной готовности. *Изофлюран* обладает едким запахом, может вызвать задержку дыхания, кашль и раздражение гортани. Больше подходит для поддержания анестезии. Интенсивность возникающей при его применении депрессии тождественна вызываемой галотаном. *Севофлюран* недавно введен в практику в качестве ингаляционного агента. Обладает приятным, нераздражающим запахом и низким коэффициентом растворимости в крови. Обеспечивает быстрый и гладкий ввод в наркоз. Может считаться идеальным препаратом для вводного наркоза, но обладает высокой стоимостью (6).

Внутривенные анестетики. Незрелый гематоэнцефалический барьер и сниженные возможности метаболизировать препараты увеличивают чувствительность детей младшего возраста к барбитуратам и опиоидам. Для достижения желаемого эффекта им требуются меньшие дозы, чем взрослым.

Быстрая индукция и короткая продолжительность действия, гладкое течение вводного наркоза, выраженная амнезия и отсутствие местнораздражающего действия делают *дормикум* идеальным препаратом для вводной и поддерживающей анестезии. Режим дозирования (от 0,1 до 0,4 мг/кг) зависит от возраста, премедикации, исходного состояния гемодинамики, скорости введения в наркоз и концентрации альбумина в сыворотке. Для вводного наркоза широко используется *диазепам* (как седативно-гипнотический и противосудорожный препарат) в дозе 0,1–0,3 мг/кг у пациентов с нормальным сердечным выбросом. При использовании для индукции *пропофола* в дозе 3–5 мг/кг могут отмечаться апноэ и снижение АД, как при применении тиопентала, однако *пропофол* оказывает менее выраженное отрицательное инотропное действие на миокард. Не рекомендуется к применению детям в возрасте младше 2—3 лет. Внутривенная индукция *кетамина* в дозе 1—2 мг/кг вызывает диссоциированную анестезию, характеризующуюся сохранением открытых глаз и нистагма. Мышечный тонус также сохранен, но недостаточен для обеспечения ларингеальных рефлексов. Характерно увеличение внутриглазного и внутричерепного давления, а благодаря симпатической стимуляции уровень АД остается стабильным. Одновременное назначение бензодиазепинов уменьшает вероятность возникновения галлюцинаций в послеоперационном периоде. Возникновение саливации у детей может быть предупреждено назначением атропина (0,02 мг/кг). Необходимо с осторожностью применять у детей с гипертензией в легочной артерии (4).

ВЛИЯНИЕ ВПС НА ДОСТАВКУ И РАСПРЕДЕЛЕНИЕ АНЕСТЕТИКОВ

Скорость индукции в наркоз у детей с ВПС определяется такими факторами, как внутрисердечное шунтирование, функциональная остаточная емкость, минутная вентиляция, сердечный выброс, уровень мозгового кровотока и коэффициент растворимости ингаляционного анестетика в крови. Каждый из этих факторов необходимо учитывать при выборе анестетика для конкретного ребенка.

Эффекты вентиляции и сердечного выброса. Адекватность вентиляции определяет скорость ингаляционной индукции. Поскольку пары анестетика поступают из альвеол в кровь, его альвеолярная концентрация снижается до тех пор, пока не произойдет следующий вдох, поэтому концентрация анестетика в альвеолах тем выше, чем чаще дыхание. Чем быстрее нарастает концентрация анастетика в крови, тем быстрее происходит индукция в наркоз. Растворимость анестетиков так же важна, как и его альвеолярная концентрация. Чем выше коэффициент растворимости анестетического агента в крови, тем быстрее скорость индукции на фоне гипервентиляции. Ингаляционные анестетики в зависимости от коэффициента их растворимости располагаются в такой последовательности: N_2O — 0,47; изофлюран — 1,41; энфлюран — 1,78; галотан — 2,36. Таким образом, скорость индукции низкорастворимым анестетиком, например N_2O, значительно ниже, чем галотаном. Снижение остаточной функциональной емкости, которое происходит у детей во время анестезии, имеет место и у детей с ВПС (9).

Гипервентиляция может уменьшить скорость индукции в наркоз. Это объясняется снижением мозгового кровотока вторично, из-за гипокарбии, которая вызывает сужение сосудов головного мозга. Тем не менее использование высокорастворимого анестетика нивелирует этот эффект. Кроме того, прямое воздействие анестетиков на сосуды мозга может изменять эффекты вентиляции. Гипервентиляция — также наиболее простой и надежный путь для снижения ЛСС у детей с легочной гипертензией. При этом повышается легочный кровоток, что способствует более быстрому захвату анестетика из альвеол. Вазодилатационный эффект гипервентиляции на легочные сосуды скорее зависит от сдвигов pH, чем от абсолютных изменений pCO_2 крови.

Увеличение сердечного выброса с повышением ЧСС у детей способствует более быстрому переходу анестетика из альвеол в кровь. При этом альвеолярная концентрация анестетика резко падает, что может замедлить индукцию в наркоз, если поступление анестетика лимитировано. Сердечный выброс у детей напрямую зависит от ЧСС (у них нет возможности повышать ударный объем), поэтому скорость доставки анестетика к мозгу имеет прямую зависимость от выраженности тахикардии (2, 9).

Захват анестетика и его распространение в значительной степени обусловлены внутрисердечным шунтированем. Направление шунта может периодически меняться с изменением давления в полостях сердца на протяжении сердечного цикла и давления в легких при ИВЛ. В связи с этим необходимо по возможности точно знать, какой вид шунтирования (право-левый или лево-правый) имеет место у пациента. К сожалению, при ВПС чаще всего наблюдается двунаправленное шунтирование.

У детей с право-левым шунтированием крови наблюдается снижение насыщения крови кислородом из-за обедненного легочного кровотока, вследствие чего притекающая из легочных вен оксигенированная и насыщенная анестетиком кровь разбавляется неоксигенированной и не насыщенной анестетиком. Естественно, что результатом будет низкая концентрация ингаляционного агента в крови, что приведет к значительному замедлению индуции в наркоз. В этих ситуациях ускорить введение в наркоз можно путем применения анестетика с высоким коэффициентом растворимости. При наличии смешанного шунтирования, как при тетраде Фалло с анастомозом Blalock, когда имеется более эффективный легочный кровоток, ингаляционная индукция лишь незначительно отличается от обычной. Внутривенная индукция при право-левом шунтировании теоретически более быстрая, чем обычно, так как часть крови с анестетиком, минуя малый круг кровообращения, быстрее попадает к мозгу.

У детей с лево-правым внутрисердечным шунтированием легочный кровоток повышен, что способствует более быстрому насыщению крови ингаляционным анестетиком, поэтому теоретически у таких пациентов ингаляционная индукция в наркоз должна происходить быстрее, чем обычно. Клинически же скорость индукции в этой группе замедляется лишь тогда, когда снижается сердечный выброс. Индукция внутривенными препаратами теоретически должна быть медленнее из-за задержки (рециркуляции) крови в малом кругу кровообращения, однако в клинической практике этого почти не заметно. Это подтверждается тем, что эффект после применения ардуана наступает через одинаковый промежуток времени как при цианотических, так и при «белых» пороках сердца (8).

ИТУБАЦИЯ ТРАХЕИ

Размер эндотрахеальной трубки является принципиально важным. Если выбрана слишком большая трубка, она будет оказывать излишнее давление на внутреннюю поверхность крикоидных хрящей, вызовет отек слизистой оболочки и, как следствие, обструкцию дыхательных путей после ее удаления. У детей в возрасте до 10 лет рекомендуется использовать трубки без манжеты, внутренний диаметр которых больше, чем у трубок с манжетой, при том же наружном размере. Внутренний диаметр интубационной трубки определяют в соответствии с возрастом и массой тела пациента (табл. 4).

Из-за более высокого положения глотки и характерной формы надгортанника у новорожденных и детей младшего возраста интубацию трахеи следует проводить, используя прямой клинок ларингоскопа. Им удобнее, чем изогнутым клинком Макинтоша, приподнимать надгортанник. Учитывая, что длина трахеи варьирует, после интубации обязательно проводят аускультативный контроль (если возможно, и капнографический) положения трубки справа и особенно слева, после чего выставляют параметры ИВЛ соответственно возрасту, массе тела и особенностям порока. Интубационная трубка должна быть фиксирована, желательно к верхней челюсти, так как нижняя — подвижная. Оротрахеальный путь интубации считается предпочтительным в большинстве случаев. При назотрахеальной интубации возможно повреждение слизистой оболочки носа, отрыв аденоидов и, как следствие, носовое кровотечение (особенно при использовании гепарина), попадание аденоидной ткани в просвет интубационной трубки с последующей ее обтурацией. Тем не менее при этом способе интубации трубка фиксируется более надежно. Его также используют, если предполагается длительная ИВЛ (4).

Введение желудочного зонда рекомендуется проводить после окончания фиксации интубационной трубки. Его используют для контроля количества и качества желудочного отделяемого и разгрузки желудка после интубации, если во время масочной вентиляции в желудок попал воздух. Постановка зонда должна быть аккуратной, так как при

Таблица 4. Размеры интубационных трубок для пациентов разного возраста

Возраст ребенка	**Масса тела, кг**	**Диаметр трубки, мм**		**Расстояние, см**		**Катетер для аспирации**
		внутренний	**наружный**	**от губ**	**от носа**	
Новорожд.	< 0,7	2,0	2,9	5,0	6	6
Новорожд.	< 1,0	2,5	3,6	5,5	7	6
Новорожд.	1,0	3,0	4,3	6	7,5	7
Новорожд.	2,0	3,0	4,3	7	9	7
Новорожд.	3,0	3,0	4,3	8,5	10,5	7
Новорожд.	3,5	3,5	4,9	9	11	8
3 мес	6,0	3,5	4,9	10	12	8
1 год	10	4,0	5,6	11	14	8
2 года	12	4,5	6,2	12	15	8
3 года	14	4,5	6,2	13	16	8
4 года	16	5,0	6,9	14	17	10
6 лет	20	5,5	7,5	15	19	10
8 лет	24	6,0	8,2	16	20	10
10 лет	30	6,5	8,9	17	21	12
12 лет	38	7,0	9,5	18	22	12
14 лет	50	7,5	10,2	19	23	12

повреждении слизистой оболочки пищевода или желудка на фоне применения гепарина возможно неконтролируемое кровотечение (в некоторых кардиохирургических центрах эту манипуляцию проводят после окончания ИК и нейтрализации гепарина из-за вероятности механической травмы слизистой оболочки пищевода и желудка) (6).

Для оценки эффективности механической вентиляции необходимо убедится в наличии повторяющейся экскурсии грудной клетки. Частоту ИВЛ — приблизительно 20–35 в 1 мин — устанавливают в зависимости от возраста. Кислородный режим во время ИВЛ у детей младшего возраста и особенно у новорожденных является одним из ключевых условий. Так как интубацию трахеи чаще всего проводят на фоне вентиляции 100% O_2 (кроме детей с дуктусзависимыми пороками), сразу же после определения газов артериальной крови FiO_2 снижают до 50–70% под контролем пульсоксиметра, с тем чтобы насыщение крови кислородом было не ниже дооперационного уровня для каждого отдельного порока, а PaO_2 — на 45–50 % выше исходного (индекс PaO_2/FiO_2 должен быть 4). Такая коррекция FiO_2 проводится для того, чтобы предотвратить разрушение сурфактанта — основного фактора, поддерживающего соответствующий уровень поверхностного натяжения в альвеолах. В линию вдоха аппарата ИВЛ должен быть включен нагреватель-увлажнитель дыхательной смеси для поддержания проходимости дыхательных путей (разжижение мокроты) и снижения потери жидкости. Обязательно в такой дыхательный контур включают термометр для контроля температуры на вдохе, которая не должна превышать 30–32 °С, чтобы избежать перегревания больного. Устанавливают PEEP 0–4 см вод. ст., объем вдоха — 10–15 мл/кг (в среднем 12 мл/кг). Пиковое давление должно быть не более 20–25 см вод. ст., время вдоха — 0,7–1 с, отношение вдох/выдох — 1:1,2. При обструктивных заболеваниях легких предпочтительнее продлить время выдоха и снизить время вдоха (1:1,5). Увеличение продолжительности вдоха может быть полезным у пациентов с отеком легких, а инверсия отношения вдох/выдох может быть полезной у пациентов с постперфузионным респираторным дистресс-синдромом. Окончательную коррекцию параметров вентиляции проводят по данным газов артериальной и венозной крови (pCO_2 необходимо поддерживать в пределах 25–35 мм рт. ст.) (5).

Во время коррекции ВПС, особенно с использованием ИК, режим вентиляции меняют на протяжении операции в зависимости от ее этапа. До начала ИК механическую вентиляцию легких в большинстве случаев проводят стандартно. PEEP на этом этапе используют очень редко (только при отеке легких), а у пациентов с инфундибулярным стенозом легочной артерии (тетрада Фалло) такой режим противопоказан, так как повышает постнагрузку для правого желудочка. В период ИК, когда достигнута расчетная производительность, ИВЛ прекращают. В этот период рекомендуется поддерживать постоянное давление в легких воздухом в пределах 2–4 см вод. ст. для профилактики спонтанного ателектазирования, которое может быть причиной неадекватной оксигенации (шунтирование крови) после окончания ИК. Особенностью маленьких детей является их гидрофильность, поэтому интерстициальное накопление жидкости в легких на протяжении ИК, создавая барьер для диффузии кислорода через альвеолокапиллярную мембрану, вызывает необходимость перехода на ручную вентиляцию и применение 100 % O_2 в период выхода из ИК. Такой режим вентиляции позволяет полностью расправить легкие и обеспечить адекватную оксигенацию. Обычно ручную вентиляцию проводят в течение 10–20 мин, после чего ее возвращают в обычный режим ИВЛ. В этот период в линию вдоха должен быть включен нагреватель-увлажнитель дыхательной смеси (температура воды в нем — 30–33 °С) (3).

Уход за трахеобронхиальным деревом (санация ТБД) проводят по мере необходимости (в зависимости от наличия мокроты). Полезно применение капнографа, но он не заменяет постоянный аускультативный контроль дыхания, который возможен при использовании прекордиального или эзофагеального стетоскопа. Контрольная санация ТБД является обязательной во время параллельной перфузии. Ручная вентиляция в этом случае позволяет более эффективно проводить данную манипуляцию. Процедуру производят осторожно, чтобы не повредить слизистую оболочку, стерильным одноразовым катетером, а для промывания ТБД используют теплый (28–30 °С) физраствор (6).

МОНИТОРИНГ

Контроль венозного давления (ЦВД) начинают после постановки центральной венозной линии, обычно после перевода больного на ИВЛ. При операциях с применением ИК обязательным условием является наличие минимум двух (лучше трех) венозных линий, так как часто возникает необходимость в применении симпатомиметиков и сосудорасширяющих препаратов. Затем производят пункцию (или секцию) *a. radialis* или *a. dorsalis pedis* для инвазивного контроля АД.

Практически при всех операциях на открытом сердце применяется ***управляемая гипотермия***, глубина которой определяется тяжестью корригируемого порока сердца и длительностью ИК. Очень важно не допустить неуправляемого переохлаждения новорожденных и грудных детей, которое может привести к ацидозу и угнетению сердечно-сосудистой системы (брадикардия в этом случае может быть фатальной). Чем меньше ребенок, тем больше риск значительной интраоперационной потери тепла. Для профилактики этого осложнения применяют согревание и увлажнение вдыхаемой газовой смеси (увлажнение ее до 75% снижает потери тепла через респитаторный тракт более чем на 50%), согревание всех вводимых внутривенно жидкостей, используют водяные подогреваемые матрасы, специальные пластиковые пакеты, содержащие теплоемкую субстанцию. Температурный режим во время операции контролируют пищеводным носовым и ректальным температурными датчиками. Пищеводный датчик отражает центральную температуру тела, а носовой — периферическую. До начала ИК температура тела должна поддерживаться в пределах нормы (центральная — 36–37 °С, периферическая — 33–35 °С). Согревающие устройства выключают в начале ИК, и охлаждение проводят с помощью теплообменника оксигенатора. Наружное охлаждение головы ребенка ледяной крошкой (в полиэтиленовых пакетах) в период охлаждения применяют в случае, когда планируется операция с гипотермической остановкой ИК. Это наиболее эффективный способ защиты мозга от ишемии (4). Градиент температур крови и теплоносителя как во время охлаждения, так и во время согревания больного не должен превышать 10 °С во избежание разрушения эритроцитов (возникновение гемолиза). В процессе согревания используют те же устройства, что и перед ИК. Оптимальным является градиент центральной и периферической температуры не более 2–5 °С, а после полного согревания больного — отсутствие такового (системное периферическое сопротивление имеет прямую зависимость от величины этого градиента). После операции (в отделении интенсивной терапии) для поддержания нормального температурного режима могут применяться специальные прикроватные обогреватели, повышение окружающей температуры воздуха и воздушные фены.

Инфузионная поддержка для каждого ребенка зависит от величины преднагрузки, которая определяется особенностями самого порока сердца и возрастом пациента. Инфузионная тактика включает:

- поддержание адекватной преднагрузки;
- гемодилюцию (при гематокрите более 50%) для улучшения реологических свойств крови;
- внутривенное введение лекарств (антиаритмических, антикальциевых и др.);
- восполнение кровопотери.

Показателем гемодинамической стабильности также является диурез, который во время основного наркоза должен быть не менее 0,5 мл/кг/ч, поэтому постановка мочевого катетера является неотъемлемой частью интраоперационного контроля при операциях на сердце и производится очень тщательно. Анестезиолог должен лично убедиться в проходимости мочевыводящих путей. Если на фоне стабильной гемодинамики и адекватной инфузионной терапии диурез недостаточен, можно применить маннитол (0,5–1,0 г/кг) или фуросемид (0,25–1,0 мг/кг).

Выбор переливаемого раствора до начала ИК также зависит от возраста ребенка. Так, избыточное количество декстрозы может привести к гипергликемии, особенно после операций с остановкой ИК. В то же время упорная гипергликемия после операций с ИК может быть признаком повреждения ЦНС, поэтому глюкозосодержащие растворы следует применять только у детей с высоким риском гипогликемии и у детей в возрасте младше 1 года. Использование 10% декстрозы и 0,25% NaCl у новорожденных и 5% декстрозы и 0,25% NaCl у детей в возрасте от 1 мес до 1 года является наиболее приемлемой инфузионной тактикой. Детям старше 1 года желательно применять солевые растворы (Рингера лактат) без глюкозы. Дополнительный объем жидкости для замещения потерь в третье пространство и незначительной кровопотери вводят с использованием раствора Рингера со скоростью 4 мл/кг/ч. Поддержание должного водного баланса расчитывают за каждый час голодания с учетом массы тела тела по формуле: 4 мл/кг на первые 10 кг + 2 мл/кг на вторые 10 кг + 1 мл/кг на каждый 1 кг свыше 20 кг. Рекомендуемый темп восполнения дефицита жидкости такой: за 1-й час операции вводится 50% объема недополученной за время голодания жидкости + расчетный объем часовой потребности + объем потерь (кровь, моча) за этот час. За 2-й и 3-й час операции вводят по 25 % объема недополученной за время голодания жидкости + расчетный объем часовой потребности + объем потерь за это время. Например, у ребенка массой 30 кг часовая потребность в жидкости составляет:

$$4 \times 10 + 2 \times 10 + 1 \times 10 = 40 + 20 + 10 = 70 \text{ мл.}$$

При голодании в течение 6 ч дефицит жидкости составит 70 x 6 = 420 мл. За 1-й час операции нужно ввести 420 x 0,5 + 70 = 270 + 70 = 280 мл + потери.

За 2-й и 3-й час час операции нужно ввести по 420 x 0,25 + 70 = 105 + 70 = 175 мл + потери.

Контроль газов крови, электролитов и биохимических параметров на протяжении операции проводят, как правило, в плановом порядке. Обычно первый анализ газов крови (артериальной и венозной), электролитов (уровень калия, кальция и магния) и биохимических параметров (уровень глюкозы, гемоглобин, гематокрит, активированное время свертывания или протромбиновый индекс, общий билирубин) производят сразу после интубации трахеи, когда выставлены соответствующие возрасту, массе тела и виду порока сердца параметры вентиляции. Контроль кислотно-щелочного состояния (КЩС) проводят до достижения его нормальных значений (pH артериальной крови не ниже 7,35–7,4, $PaCO_2$ 25–30 мм рт.ст.). После введения гепарина в дозе 300–400 ЕД/кг обязательным является контроль активированного времени свертывания (АВС; должно быть не менее 400 с) или протромбинового индекса (ПТИ; не должен определяться или быть выше 10–15%), а также КЩС. Только после лабораторного подтверждения ожидаемого эффекта от введения гепарина (АВС > 400 с или ПТИ < 15%) разрешается канюляция аорты, полых вен и начало ИК. Обычно рекомендуют дополнительное введение миорелаксантов в период канюляции магистральных сосудов, так как гемодилюция может снизить желаемый уровень миорелаксации (8).

ГИПЕРЦИАНОТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ

Необходимо помнить, что у детей с тетрадой Фалло перед началом ИК может развиться вторичный цианотический криз вследствие повышения право-левого сброса через ДМЖП. В развитии этой острой гипоксемии лежат два основных механизма. Первый из них — это гипотензия вследствие снижения системного сосудистого сопротивления, которая способствует увеличению право-левого сброса крови и нарастанию артериальной гипоксемии. Этот механизм чаще всего срабатывает, когда среднее системное АД падает ниже 60 мм рт.ст. Стандартным лечением может быть применение болюсного введения препаратов α-адренергического ряда, например мезатона (1–2 мкг/кг). У маленьких детей можно снять такой гиперцианотический криз путем нажатия на область брюшной аорты. Как профилактическое мероприятие в этой ситуации рекомендуется ранняя коррекция ацидоза, которому сопутствует депрессия миокарда. Вторым механизмом развития гиперцианотического эпизода является симпатомиметическая или прямая механическая стимуляция выводного тракта правого желудочка, которая приводит к его спазмированию. При этом мезатон, повышая системное сосудистое сопротивление и меняя направление сброса, может способствовать увеличению выброса крови через выводной тракт в легочную артерию. Более эффективным является применение β-адреноблокаторов (обзидан), которые расслабляют выводной тракт правого желудочка. Препаратом выбора является эсмолол (инфузия 100 мкг/кг/мин), так как при его применении быстрее наступает эффект, он быстрее метаболизируется и оказывает менее выраженное отрицательное инотропное действие на миокард (1, 4).

ОСНОВНОЙ НАРКОЗ

Наиболее популярным среди **внутривенных препаратов** для анестезии является *фентанил*. Средняя доза 50–60 мгк/кг может быть увеличена в зависимости от длительности оперативного вмешательства. Как дополнительный компонент широко применяется *кетамин* в дозе 1–4 мг/кг внутривенно. Однако необходимо помнить, что при его использовании может повышаться ЛСС, особенно у пациентов с гипертензией малого круга кровообращения. *Суфентанил* в дозе 5–10 мкг/кг также используют как основной компонент наркоза. Гемодинамическая стабильность и снижение гормонального ответа на стресс такие же, как при введении фентанила. В педиатрической анестезии на фоне ингаляционного наркоза может также использоваться *альфентанил* (50 мкг/кг болюсно с дальнейшей инфузией 1 мкг/кг/мин). *Морфин* чаще применяют у взрослых (в дозе 1–2 мг/кг). Необходимо помнить, что у пациентов с цианотическими пороками его применение опасно из-за снижения системного сосудистого сопротивления, которое усиливает право-левый сброс. *Пропофол* как наиболее управляемый гипнотик с минимальным депрессивным влиянием на миокард прекрасно заменил натрия тиопентал. Инфузия раствора пропофола с кетамином (70–100 мкг/кг/мин пропофола и 15–20 мкг/кг/мин кетамина) у детей в возрасте старше 3 лет позволяет снизить необходимую для адекватной аналгезии дозу фентанила до 15–20 мкг/кг на всю операцию (8).

Среди **ингаляционных анестетиков** предпочтение отдают *галотану* и *изофлюрану*. Основным неблагоприятным эффектом галотана является его дозозависимое β-блокирующее действие, которое может приводить к сердечно-сосудистому коллапсу у детей при скомпрометированном миокарде. Его угнетающий эффект на миокард больше выражен у новорожденных, чем у взрослых. Из-за повышения чувствительности миокарда к собственным катехоламинам и дозозависимой депрессии миокарда необходимо тщательно отслеживать дозировку галотанового наркоза. У детей с тяжелыми ВПС максимальная доза галотана не должна превышать 2 %. Изофлюран также используется как основной анестетик в хирургии ВПС. В отличие от галотана изофлюран вызывает дозозависимое угнетение миокарда, которое компенсируется увеличением ЧСС или предупреждается применением атропина в премедикации.

Выбор ***мышечных релаксантов*** при операции на сердце зависит от ее продолжительности и основывается на гемодинамическом эффекте и длительности действия препарата. У новорожденных еще незрелая нейромышечная передача, но, несмотря на это, чем младше ребенок, тем большая доза (мг/кг) миорелаксанта необходима для поддержания адекватной релаксации. Наиболее распространенным среди деполяризирующих миорелаксантов является *сукцинилхолин* (дитилин), вводимый внутривенно в дозе 1–2 мг/кг и внутримышечно в дозе 3–4 мг/кг. Однако его применение ограничено короткой продолжительностью действия (4–6 мин), поэтому сукцинилхолин используют в основном во время интубации трахеи, так как эффект при его внутривенном введении наступает значительно быстрее, чем при введении недеполяризующих миорелаксантов. Его необходимо с осторожностью применять у новорожденных и детей младшего возраста, так как он вызывает значительное повышение уровня калия в плазме крови и может провоцировать тяжелую брадикардию, особенно при повторном введении. Сукцинилхолин рекомендуется вводить разбавленным до концентрации 0,5%. Среди недеполяризующих миорелаксантов наиболее широко применяются *панкурониум* и *ардуан* внутривенно в дозе 0,1 мг/кг. Продолжительность действия этих миорелаксантов — 30–45 мин. При их применении может наблюдаться незначительное увеличение ЧСС из-за ваголитического эффекта и облегчения атриовентрикулярной проводимости (8).

ИСКУССТВЕННОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ И ПОСТПЕРФУЗИОННЫЙ ПЕРИОД

Как только началось ИК, головной конец операционного стола необходимо приподнять, чтобы облегчить отток из бассейна верхней полой вены. Существует прямая зависимость метаболизма от глубины гипотермии (понижение температуры тела на 1 °С уменьшает потребность тканей в кислороде на 9%). Однако снижение температуры повышает вязкость крови, из-за чего ухудшается периферическая перфузия. Если возникает сомнение, истинное ли давление показывает периферическая линия контроля АД (через *a. radialis*), необходимо сравнить ее показания с центральным давлением (в аорте или в бедренной артерии), прежде чем осуществлять какое-либо лечение. Среднее перфузионное давление можно поддерживать на уровне 30–80 мм рт.ст., чтобы сохранить адекватность почечного кровотока и предупредить развитие метаболического ацидоза. Адекватная перфузия не сопровождается постперфузионными неврологическими осложнениями и интеллектуальным дефицитом. Во время перфузии контроль газов крови, электролитов и биохимических параметров проводится соответственно установленному в лечебном учреждении протоколу. Через 5 мин после окончания ИК проверяют КЩС, гемоглобин, гематокрит и электролиты. Биохимические показатели и коагулограмму контролируют через 15–20 мин после нейтрализации гепарина протамином. В дальнейшем все исследования повторяют по мере необходимости, но обязательно при доставке больного в реанимационный зал (меняется аппарат ИВЛ) и далее регулярно не реже чем 1 раз в 3– 4 ч.

После завершения хирургической коррекции порока сердца и снятия зажима с аорты сердечная деятельность обычно восстанавливается спонтанно и нормализуется синусовый ритм. Иногда (при фибрилляции желудочков) возникает необходимость в проведении электрической деполяризации. Если ЧСС (в любой из ситуаций) не поднимается выше 90–100 ударов в 1 мин, электрокардиостимулятором (ЭКС) навязывают ритм с частотой от 120 до 150 в 1 мин в зависимости от возрастной нормы. Искусственную вентиляцию легких возобновляют после герметизации левых отделов сердца. Инотропную поддержку нужно начинать в том случае, если систолическое давление (при постепенном уменьшении венозного возврата в аппарат искусственного кровообращения (АИК) и заполнении полостей сердца) не превышает перфузионное давление. При этом больной должен быть согрет (температура тела не ниже 34 °С, а в носу — 37 °С). Выбор инотропного средства может варьировать, но при правожелудочковой недостаточности предпочтение отдается *амринону* (стандарт —10 мкг/кг/мин; 2–5 мг/кг — насыщающая доза в течение 20 мин) или *изопротеренолу* (0,025–0,10 мкг/кг/мин) как препаратам, которые не только оказывают положительное инотропное действие, но и уменьшают ЛСС, снижая постнагрузку для правого желудочка. Возможно применение *добутамина* (5—10 мкг/кг/мин). *Допамин* — эффективный инотропный препарат при левожелудочковой недостаточности, особенно при снижении диуреза (стандарт — 8 мкг/кг/мин; диуретическая доза — 1—2,5 мкг/кг/мин; малые дозы — 2—4 мкг/кг/мин; средние дозы — 6—8 мкг/кг/мин; высокие дозы — больше 10 мкг/кг/мин). При использовании лекарств с положительным инотропным эффектом очень важно нормализовать pH, так как их инотропная активность при метаболическом ацидозе значительно снижается. Детям с высокой легочной гипертензией и высоким периферическим сопротивлением рекомендуется назначение натрия нитропруссида (0,5—10 мкг/кг/мин), нитроглицерина (0,1—0,5 мкг/кг/мин). Какая бы комбинация инотропных препаратов и вазодилататоров не применялась, решающим для исхода операции является поддержка сердечного индекса выше 2 л/мин/м^2 (5).

Применение инотропных средств и вазодилататоров невозможно без соответствующего технического обеспечения (шприцы-насосы), так как требуется очень точное введение расчетной дозы со скоростью в несколько микрограммов в 1 мин. Для

Таблица 5. Расчет скорости инфузии лекарств, растворенных в шприце объемом 50 мл

ДОЗА → ↓	**0,15 мг/кг**	**0,3 мг/кг**	**0,6 мг/кг**	**1,5 мг/кг**	**3 мг/кг**	**6 мг/кг**	**5 мг/кг**	**30 мг/кг**
мкг/кг/мин	мл/ч							
0,05	1							
0,1	2	1						
0,2	4	2	1					
0,3	6	3	1,5					
0,4	8	4	2					
0,5	10	5		1				
0,6	12	6	3					
0,7	14	7						
0,8	16	8	4					
0,9	18	9						
1,0	20	10	5	2	1			
1,5		15		3	1,5			
2,0		20	10	4	2	1		
3,0				6	3	1,5		
4,0			20	8	4	2		
5,0				10	5		1	
6,0				12	6	3		
7,0				14	7			
8,0				16	8	4		
9,0				18	9			
10,0				20	10	5	2	1
12,0					12	6		
14,0					14	7		
15,0					15		3	1,5
20,0					20	10	4	2
25,0							5	
30,0						15	6	3
40,0						20	8	4
50,0							10	5
100,0							20	10
150,0								15
200,0								20

Примечание.

1. Выбор скорости инфузии в мл/ч (в центре таблицы).
2. Расчет количества (мг) препарата, которое необходимо растворить в 50 мл и набрать в шприц (от 0,15 до 30 мг/кг), производится в зависимости от того, какую дозу в мкг/кг/мин предполагается вводить при выбранной скорости инфузии.

новорожденных и детей младшего возраста имеет значение каждый миллилитр внутривенно введенной жидкости, поэтому растворы симпатомиметиков и сосудорасширяющих препаратов готовятся высококонцентрированными (вводится меньше дополнительной жидкости) по номограммам и схемам, одна из которых представлена в табл. 5.

Приведем пример. Масса тела ребенка 10 кг, назначен допамин. Необходимо ввести 10 мкг/кг/мин (левая колонка, доза ↓) при скорости инфузии 1 мл/ч (крайняя справа клетка в строке 10 мкг/кг/мин). Для этого указанную в заголовке колонки над выбранной скоростью инфузии (1 мл/ч) дозу → (30 мг/кг) необходимо умножить на массу тела пациента. Полученное количество допамина (30 мг/кг x 10 кг = 300 мг) должно содержаться в 50 мл раствора, который набирают в шприц.

При нормотермической перфузии (выше 33 °С) аналгезия и мышечная релаксация продолжаются по обычной схеме. Дополнительные дозы анальгетиков вводят по необходимости (периферический спазм, снижение артериовенозной разницы по кислороду). Возможно применение вазодилататоров (натрия нитропруссид, нитроглицерин, изокет). При температуре пациента во время ИК ниже 33 °С дозы наркотических анальгетиков и миорелаксантов могут быть снижены в зависимости от глубины гипотермии. Анестезию с использованием препаратов, которые обладают угнетающим действием на миокард, не следует применять до тех пор, пока не будет отключен АИК и не стабилизируется гемодинамика. Условия (факторы), которые необходимо учитывать при отлучении от ИК:

- синусовый ритм с частотой, соответствующей возрасту, или устойчивый ответ на ЭКС;
- отсутствие нарушений ритма (при необходимости — подавление фибрилляции предсердий инфузией прокаинамида, а желудочковой аритмии — инфузией лидокаина);
- восстановление ИВЛ — удостовериться в том, что пиковое давление на вдохе соответствует доперфузионному (контрольное санирование ТБД);
- носоглоточная температура выше 34 °С, а температура в пищеводе выше 37 °С;
- нормальный уровень электролитов (особенно уровень калия);
- нормальные показатели газов артериальной крови (особенно pH и дефицит оснований);
- гематокрит выше 21%;
- готовая для инфузии инотропная поддержка или применяется уже подобранный симпатомиметик;
- дополнительно перепроверены (обнулены) датчики для инвазивного контроля АД, а также готовы линии для прямого измерения давлений в полостях сердца;
- готовы для переливания в достаточном количестве препараты крови и её компоненты;
- диурез 2—3 мл/кг/ч;
- насыщение по пульсоксиметру 100%;
- удалена одна из венозных канюль (чаще нижняя).

ПОСТПЕРФУЗИОННЫЙ (ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ) ПЕРИОД

После полной остановки ИК и удаления канюль из сердца проводят нейтрализацию гепарина протамина сульфатом. Протамин вводят медленно через периферическую венозную линию, так как при его инфузии образуется комплекс с кальцием, который может вызвать периферическую вазодилатацию, отрицательную инотропную реакцию и гипотензию. Применение кальция хлорида, который параллельно вводят в центральную венозную линию, является препаратом выбора для лечения гипотензии, вызванной протамином. Также необходимо помнить, что при введении протамина может возникнуть анафилактическая реакция, сопровождающаяся резким снижением АД, повышением ЛСС, бронхоспазмом и снижением насыщения крови кислородом. Поэтому анестезиолог должен быть готов к экстренному (повторному) подключению АИК при возникновении такого осложнения. Желательно вводить тест-дозу протамина (1/4 расчетной), когда аортальная канюля еще не извлечена (2, 8).

Для обеспечения адекватного уровня послеоперационного гемостаза применения только протамина недостаточно, особенно у пациентов с «синими» пороками сердца, у которых уже до операции наблюдаются нарушения свертывающей системы, поэтому дополнительно применяют викасол, дицинон. Разведение факторов свертывания во время перфузии, разрушение тромбоцитов в АИК, их секвестрация в легких и селезенке, активация фибринолитической активности вследствие повреждения эндотелия сосудов усугубляют нарушения гемостаза после операции. Для восстановления факторов свертывающей системы и улучшения качества гемостаза применяют инфузию тромбоцитарной массы и свежезамороженной плазмы. Дополнительно рекомендуется применение ингибиторов фибринолиза (аминокапроновая кислота) и ингибиторов протеаз (апротинин — 10—20 тыс. ЕД/кг/сут) для снижения постперфузионной потери крови (4).

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ УХОД

Для успешного послеоперационного ухода за пациентами с ВПС, которым была произведена реконструктивная или паллиативная операция, необходимы исчерпывающие знания:

- точного анатомического диагноза врожденного порока (дефекта);
- патофизиологического действия порока на сердечно-сосудистую систему и другие органы до операции;
- соматического состояния до операции и дооперационного лечения;
- средств, примененных для анестезии в операционной;
- деталей операции, включая продолжительность ИК и прекращения циркуляции, технические особенности, вероятность остаточных дефектов и неблагоприятных последствий, с которыми обычно сталкиваются после определенной операции;
- интраоперационных осложнений (аритмии, воздушная эмболия, кровотечение) и способов их коррекции;
- данных, полученных при обследовании (гемодинамические параметры, эхокардиография, катетеризация сердца).

Кроме того, должна быть обеспечена готовность в отделении интенсивной терапии (ОИТ) к приему пациента:

- проверенные в работе аппараты ИВЛ, кардиомонитор, ЭКС, дефибриллятор, отсос, наборы интубационных трубок и ларингоскоп;
- фармакологические препараты, включая инотропные, сосудорасширяющие, анестезирующие, седативные, мочегонные и противоаритмические средства, инфузионные среды, антимикробные препараты и парентеральное питание;
- стерильные наборы для экстренных процедур (контрапульсации, перикардиоцентеза, мембранной оксигенации, реторакотомии, дренирования, канюляции).

К детскому кардиохирургическому ОИТ предъявляются особые требования. Необходимо, чтобы пациенты могли безопасно транспортироваться из операционной в пределах 5 мин. Доступ к кровати должен быть открытым и свободным со всех сторон и в то же время следует обеспечить возможность изоляции пациента. Детская сердечная интенсивная терапия требует не только стандартного оборудования и лабораторного обеспечения, но и дополнительного специализированного оборудования со следующими комплектующими:

— термодилюционный компьютер для определения сердечного выброса;
— кардиостимуляторы (стационарные и портативные, одно- и двукамерные, внешние);
— аппарат для эхокардиографии;
— оборудование для экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭСМО);
— система подачи NO;
— аппарат контрапульсации.

Прикроватные мониторы должны обеспечивать непрерывный контроль ЧСС, ЭКГ, АД инвазивно и неинвазивно, дополнительный контроль давления в легочной артерии (ЛА), правом предсердии (ПП), в левом предсердии (ЛП) или другой центральной венозной линии, дыхательной функции и температуры тела. Мониторы должны иметь систему аварийной индикации с незамедлительным ответом при возникновении отклонений от заданных пределов. Каждый монитор должен быть связан с принтером так, чтобы копия ЭКГ или графические профили мониторируемых параметров могли быть интерпретированы. Обязательным является наличие возле каждого пациента устройства для непрерывного контроля насыщения артериальной крови кислородом (пульсоксиметр). Должен быть доступен компьютер для определения сердечного выброса термодилюционным методом. Идеально, чтобы все мониторы были объединены в систему для сетевой индикации данных, их хранения и анализа.

Переход из операционной в ОИТ — время повышенного риска для пациентов, так как полная оценка их состояния не может быть выполнена из-за уменьшенного объема мониторинга. Для того чтобы снизить этот риск, реаниматолог, который будет принимать ребенка в ОИТ, должен ознакомиться с хирургическим планом и деталями операции на дооперационной конференции. Приблизительно за 30 мин до окончания операции он должен получить краткую информацию от анестезиолога о выполненной процедуре, состоянии гемодинамики, дыхательной системы, режиме лечения и любых важных осложнениях. Это время требуется для того, чтобы до прибытия пациента подготовить оборудование (например, инфузии сильнодействующих препаратов через дозаторы) соответственно состоянию его в операционной. Если операция особенно трудная или происходят существенные изменеия в хирургическом плане, реаниматологу полезно посетить операционную, чтобы обсудить технические проблемы или план лечения с анестезиологом и хирургом. Пациенты транспортируются анестезиологом вместе с хирургами при ручной ИВЛ с подачей 100% кислорода, постоянном контроле за насыщением артериальной крови и ЧСС (пульсоксиметрия) (10).

По прибытии пациента в ОИТ главная цель — быстро подключить его к прикроватной контрольной аппаратуре и четко сообщить самые важные детали операции. Основное внимание должно быть направлено на обеспечение адекватного газообмена и оксигенации, непрерывного введения вазоактивных лекарств. Существенные детали операции включают: хирургическую процедуру, продолжительность ИК и прекращения циркуляции (если применялась), любые замечания относительно качества защиты миокарда, восстановления его функции, системного артериального и внутрисердечного давлений после ИК, любые аритмии или проблемы с гемостазом. Рапорт должен включать информацию об особенностях дыхательной системы и параметрах ИВЛ, использованных анестезирующих средствах, функции почек и гемогидробалансе. Следует также обсудить использование аналгезирующих и седативных средств, нервно-мышечных релаксантов, длительность послеоперационной ИВЛ (8).

В листе наблюдения должны документироваться такие жизненные показатели, как температура, ЧСС и ритм (например, самопроизвольный или навязанный электрокардиостимулятором), параметры ИВЛ или дыхания, величины АД, давления в полостях (например, ПП, ЦВД, ЛП и ЛА) и насыщение по пульсоксиметру. Должен быть сделан расчет суточного объема внутривенных инфузий, исходя из площади поверхности тела пациента, оценка уровня диуреза и отделяемого по дренажным трубкам. Если отмечается чрезмерный уровень отделяемого по дренажам, с хирургом обсуждается необходимость реторакотомии после лабораторной оценки состояния коагуляции. Общая кровопотеря (независимо от ее продолжительности) после операции, составляющая 10 мл/кг, является прямым показанием к реторакотомии. Если темп кровотечения высокий, реторакотомию необходимо предпринимать независимо от объема кровопотери. Очень важно поддерживать проходимость дренажных трубок, так как возможна тампонада сердца (если они затромбированы при продолжающемся кровотечении) (5).

Обычно анестезиолог выставляет начальные параметры ИВЛ. Реаниматолог должен знать дыхательный режим и параметры настройки, чтобы оценить адекватность газового обмена и оксигенации в течение раннего послеоперационного периода. Детали проблем с верхними дыхательными путями (например, трудная интубация) или низкие дыхательные резервы также должны быть учтены.

Необходимо сравненить пред- и послеоперационные рентгенограммы грудной клетки, чтобы оценить изменения в размере и форме сердечной тени, изменения паренхимы, объемов легких, плевральных полостей, определить положение всех трубок (эндотрахеальной, дренажных, желудочного зонда), внутрисердечных и других катетеров (ПП, ЦВД, ЛП, ЛА), проводов при различных вариантах навязывания сердечного ритма (временная предсердная и желудочковая эпикардиальная стимуляция, постоянная стимуляция). Положение трубок и зондов, которые неправильно установлены (например, интубационной трубки в правом главном бронхе), должно быть откорректировано и проконтролировано рентгенограммой, чтобы оценить результат.

По ЭКГ документируют сердечный ритм и сравнивают его с дооперационным. Важно определить, какой ритм у пациента, так как при синусовом ритме с соответствующей функцией AV-узла сокращения предсердий способствуют более полному заполнению желудочков и увеличению сердечного выброса. В связи с этим при возникновении полной AV-блокады предпочтительнее навязывать двукамерную стимуляцию. ЭКГ должна быть оценена и для выявления ишемических расстройств.

Правильная интерпретация газов артериальной крови требует понимания послеоперационной сердечной анатомии и новых условий гемодинамики, особенно после паллиативных операций. Изменения параметров ИВЛ должны производиться с учетом необходимости обеспечить адекватную вентиляцию и оксигенацию на основании оценки клинического состояния пациента. Причина неожиданных изменений pH, pCO_2, или pO_2 должна быть установлена быстро и так же быстро произведена их коррекция. У пациента с физиологически откорригированным кровообращением (при отсутствии на рентгенограмме признаков ателектазирования легких) при FiO_2 100% PaO_2 часто больше 300 мм рт.ст. Соответственно pH должно быть 7,34–7,45, а pCO_2 — 35–45 мм рт.ст. Напротив, у пациента с единственным желудочком, когда имеется смешивание артериальной и венозной крови, также должны быть нормальными pH и pCO_2, но pO_2 обычно меньше 55 мм рт.ст. В любом случае при смешивании артериальной и венозной крови даже 100% FiO_2 не нормализует PaO_2 из-за внутрисердечного шунтирования. Другими причинами уменьшения PaO_2 могут быть внутрилегочное шунтирование или альвеолярная гиповентиляция. Пациенты с акроцианозом могут иметь нормальные значения PaO_2. Их цианоз объясняется низким сердечным выбросом или полицитемией (4, 5).

Если отмечается ацидоз (pH меньше 7,34) или алкалоз (pH больше 7,45), должна быть определена причина (метаболический, дыхательный или смешанный) этого нарушения и произведено соответствующее вмешательство для коррекции. При метаболическом ацидозе в первую очередь должно быть заподозрено ухудшение функционального состояния сердца.

Определение уровней K^+, Na^+, Cl^-, ионизированного Ca^{2+} и гемограммы завершает начальное послеоперационное исследование крови.

Все полученные данные объединяют, чтобы сформулировать вывод о состояния пациента и разработать план дальнейшего лечения.

Гемодинамический статус после операции зависит от ЧСС, внутрисосудистого объема, системного и легочного сосудистого сопротивления, сократимости миокарда и регулируется соответствующей лекарственной терапией.

Среднее давление в левом предсердии и ЦВД у пациентов после операций на сердце обычно выше нормы на 6–8 мм рт. ст., но при этом не должно превышать 12–14 мм рт. ст. Обычно среднее давление в левом предсердии на 1–2 мм рт.ст. выше, чем в правом предсердии, и изменяется вместе с дыханием. Причинами патологически высокого давления в левом предсердии могут быть: повышенное конечно-диастолическое давление в желудочке; сниженная системная систолическая или диастолическая функция желудочка; гипертрофия желудочка; перегрузка желудочка объемом; стеноз митрального клапана с отсутствующим или ограниченным межпредсердным сбросом; недостаточность митрального клапана; миксома или тромб в левом предсердии; большой право-левый шунт; гипоплазия левого предсердия; тампонада перикарда; тахиаритмия; попадание катетера в желудочек; датчик давления выставлен ниже «нулевого» уровня, неправильно откалиброван или нерабочий. Причинами патологически низкого давления в левом предсердии могут быть: низкий ОЦК; повреждение катетера (например, негерметичность соединений или его трещина); датчик давления расположен выше «нулевого» уровня, неправильно откалиброван или нерабочий.

Причины повышеного давления в правом предсердии: нарушение предсердно-желудочковой синхронизации, патология систолической или диастолической функции правого желудочка, гипертрофия правого желудочка; перегрузка правого желудочка объемом, нарушение функции трехстворчатого клапана (стеноз трехстворчатого клапана с отсутствующим или ограниченным межпредсердным сбросом; трикуспидальная недостаточность; препятствующая прохождению крови масса, например тромб); оставленный недостаточный межпредсердный шунт; тампонада перикарда; тахиаритмия; повреждение катетера; датчик давления расположен ниже «нулевого» уровня, неправильно откалиброван или нерабочий. Низкое давление в правом предсердии может быть из-за: низкого ОЦК, повреждения катетера, расположения датчика давления выше «нулевого» уровня или он нерабочий.

В норме давление в легочной артерии колеблется между 10 и 20 мм рт. ст. (в среднем 13 мм рт.ст.). После операции оно часто больше, чем 13 мм рт.ст., но не должно превышать 25 мм рт. ст. Легочная гипертензия — частая причина правожелудочковой недостаточности.

Показатели газов крови в левом предсердии, правом предсердии и легочной артерии дополняют информацию о состоянии пациента и также важны для оптимального послеоперационного лечения. Поставленные в операционной катетры для контроля внутрисердечных давлений и газов крови могут также использоваться для внутривенного переливания жидкостей, крови, инфузии лекарств и парентерального питания.

Послеоперационное восполнение жидкости и электролитов

У пациентов, прооперированных с использованием ИК, часто наблюдаются нарушения баланса жидкостей и равновесия электролитов (Ca^{2+}, Mg^{2+}). Гомеостаз и почечная функция также должны быть восстановлены после доставки в ОИТ. После операции в условиях ИК обычно имеется избыток жидкости в интерстициальном пространстве, особенно у новорожденных и младенцев, которые за время операции прибавляют в массе от 600 до 1000 г (т. е. от 20 до 25 % дооперационной массы тела). Эта избыточная жидкость распределяется в мягких тканях, легких, почках, мозге и миокарде. Дополнительно к стимуляции диуреза применяют ультрафильтрацию во время ИК или перитонеальный диализ для быстрого удаления избытка жидкости.

После поступления в реанимационное отделение у большинства пациентов, которые подверглись операции в условиях ИК, диурез более 1 мл/кг/ч. Начальный период ускоренного мочеотделения — это осмотический диурез, который вызван гипергликемией или действием введенного во время операции маннитола. В первые 24 ч внутривенную инфузияю рассчитывают по площади поверхности тела (500–1000 мл/м^2/сут) или по методу суточного расхода: (100 мл/кг/сут (масса до 10 кг) + 50 мл/кг/сут (масса 10–20 кг) + 20 мл/кг/сут (масса > 20 кг). Уровни глюкозы крови и электролитов в сыворотке должны быть исследованы в течение 1 ч после доставки пациента в ОИТ и затем каждые 4 ч в течение первых суток после операции. Электролиты (калий, кальций, магний) рассчитывают, исходя из суточной потребности, и добавляют в переливаемые растворы с учетом уровня диуреза и лабораторных показателей (6, 7).

При внутривенных инфузиях в первую очередь должно быть ограничено вливание натрия (не превышать 140 мэкв/л). Потребность в жидкости диктуется состоянием гемодинамики пациента и показаниями для переливания крови или коллоидных растворов. Водно-электролитный баланс оценивают не менее 1 раза в день. Необходимо учитывать объемы всех жидкостей, введенных и выведенных из организма по всем магистралям, включая забор крови для лабораторного контроля. Может быть полезным ежедневное измерение массы тела, но часто это трудно выполнить, особенно в раннем послеоперационном периоде.

Вид жидкости для внутривенной инфузии зависит от послеоперационного состояния пациента, гематокрита, качества гемостаза и типа продолжающихся потерь (кровь, транссудат, лимфа). Если гематокрит адекватен и отсутствует кровотечение, то предпочтение отдают кристаллоидам или коллоидным растворам (например, 5 % альбумин) с 5% глюкозой. Если пациент анемичен, но нет кровотечения, переливают отмытые эритроциты. При значительном кровотечении применяют эритроцитарную массу и свежезамороженную плазму, тромбоциты или криопреципитат в зависимости от показателей коагулограммы.

После операции обычно широко используют диуретики, особенно у пациентов с устойчивой гемодинамикой. Чаще всего применяют фуросемид болюсно (1–2 мг/кг внутривенно 2–3 раза в сутки) или в виде постоянной инфузии (0,1–0,4 мг/кг/ч), которая предпочтительна у пациентов с неустойчивой гемодинамикой. При недостаточном эффекте можно добавить второе мочегонное с иным местом действия на нефрон, например хлортиазид (10 мг/кг внутривенно 2 раза в сутки) или осмотический диуретик (маннитол 0,25–1,0 г/кг внутривенно). Маннитол следует использовать с осторожностью у пациентов с низким сердечным выбросом, при избыточной преднагрузке и сниженной почечной перфузии. Можно использовать и другую стратегию, чтобы повысить диурез — применить «почечные» дозы допамина (1,5–3 мкг/кг/мин) (9).

Основные электролиты, уровень которых необходимо контролировать постоянно, — это калий, кальций, магний, натрий и хлор. Гипокалиемия проявляется увеличением продолжительности потенциала действия и эффективного рефрактерного периода миокарда, уменьшением его автоматизма. На ЭКГ проявления гипокалиемии начинаются с выравнивания *T*-волны или инверсии *U*-волн, может регистрироваться предсердная или чаще желудочковая аритмия, особенно при приеме дигоксина. Нормализации уровня K^+ (3,5–5,5 мэкв/л) в сыворотке крови достигают путем внутривенной инфузии раствора KCl, которую следует проводить под контролем ЭКГ, так как этот процесс может иметь драматические последствия. Поэтому при внутривенной инфузии необходимо соблюдать следующие правила: дозу 0,5 мэкв/кг переливают более чем за 1 ч под непрерывным контролем ЭКГ; концентрация KCl в переливаемом растворе не должна превышать 0,25%. Концентрированные растворы (более 80–100 мэкв/л) следует вводить только в центральную венозную линию через дозатор.

Хотя с гиперкалиемией (уровень K^+ больше 5,5 мэкв/л) не сталкиваются так часто, как с гипокалиемией, она также может иметь угрожающие жизни последствия. Острая почечная недостаточность, метаболический алкалоз, краш-синдром, применение деполяризующих миорелаксантов и передозировка KCl — это основные причины гиперкалиемии. На ЭКГ она проявляется соответственно степени гиперкалиемии: высокая *T*-волна, уменьшение амплитуды *R*-волны, расширение комплекса *QRS*, удлинение интервала *PR*, выравнивание или исчезновение *P*-волны и смешивание *P*- и *QRS*-волн. Если уровень K^+ сыворотки больше, чем 8,0 мэкв/л, могут возникнуть фибрилляция желудочков и асистолия в диастоле.

Если уровень K^+ сыворотки больше, чем 6,5 мэкв/л, и наблюдаются изменения на ЭКГ, необходимо произвести следующие действия (в зависимости от степени гиперкалиемии):

1) внутривенную инъекцию кальция хлорида в течение нескольких минут (10 мг/кг 10 % раствора) через центральную венозную линию. (Необходимо избегать быстрого вливания Ca^{2+} пациентам при интоксикации дигоксином, так как это может вызвать фибрилляцию желудочков);
2) инфузию натрия бикарбоната 1–2 мэкв/кг в течение нескольких минут, чтобы создать алкалоз и перераспределить K^+ в клетку;
3) ввести инсулин (0,1–0,3 ЕД/кг) с глюкозой (1 г/кг) внутривенно в течение 15–30 мин;
4) ввести мочегонное средство (фуросемид 1–2 мг/кг внутривенно);
5) приготовиться к гемодиализу или перитонеальному диализу у пациентов с почечной блокадой.

Адекватные уровни кальция являются необходимыми для нормальной сократительной функции миокарда, скелетных мышц и гладкой мускулатуры сосудов. Нормальный уровень кальция сыворотки крови — 1,14–1,30 ммоль/л. Ионизированный Ca^{2+} — мощный положительный инотропный агент, поэтому важно предотвращение существенной гипокальциемии. При Di George синдроме, переливании больших объемов цитратной крови, применении мочегонных средств, остром дыхательном алкалозе (гипервентиляция) уменьшается уровень ионизированного Ca^{2+}. Безотлагательность коррекции гипокальциемии зависит прежде всего от гемодинамического состояния пациента, и необходимость в ней возрастает, если уровень Ca^{2+} меньше 0,8–1,0 ммоль/л. Болюсно 10% кальция хлорид можно вводить в дозе 10 мг/кг внутривенно в центральную венозную линию. Для достижения нормального уровня можно использовать непрерывное вливание Ca^{2+}, исходя из суточных потребностей и лабораторных данных.

У 81% детей в течение 5 дней после операций отмечается гипомагнезиемия (меньше 0,6 ммоль/л), но лишь недавно стали уделять внимание уровню Mg^{2+} у послеоперационных пациентов. Физиологически активная форма Mg^{2+}, как и Ca^{2+}, ионизирована. Он влияет на аденозинтрифосфатзависимые процессы, участвует в формировании электрического потенциала во время сокращения миоцита и регуляции сосудистого тонуса. Стандартное измерение уровня ионизированного Mg^{2+} большинству диагностических лабораторий еще недоступно, поэтому рекомендуется назначение $MgSO_4$ в переливаемые растворы, исходя из суточных потребностей (4).

Экстубация

Решение об экстубации пациента, которому была произведена операция на открытом сердце, принимается индивидуально и базируется на показателях гемодинамики, дыхательных резервах, типе оперативного вмешательства, адекватности гемостаза и общего состояния. Наиболее благоприятной считается ранняя экстубация (включая удаление интубационной трубки прямо в операционной), но всегда необходимо помнить о вероятности повторного вмешательства в раннем послеоперационном периоде. В связи с этим ближайшие несколько часов после окончания оперативного вмешательства являются критическими. В этот период необходимо не только стабилизировать гемодинамику, состояние дыхательной системы, обеспечить адекватность гемостаза, т.е. критерии готовности к экстубации:

- — пробуждение и признаки сознания;
- — хороший мышечный тонус, давление на вдохе достигает 20 мм рт.ст.;
- — сердечный индекс выше 2 л/мин/$м^2$ при минимальной инотропной поддержке;
- — PaO_2 выше 150 мм рт.ст. при $Fi\ O_2 < 50\%$;
- — ректальная температура выше 36 °C (нет гипертермии > 38 °C);
- — отделяемое по дренажам менее 1 мл/кг/ч;
- — адекватный диурез (0,5–1,0 мл/кг/ч).

Для *обезболивания в послеоперационном периоде* применяют морфина сульфат в дозе 0,05 мг/кг внутримышечно каждые 4 ч новорожденным и младенцам; 20–40 мкг/кг/ч непрерывной инфузией, если ребенок находится на пролонгированной ИВЛ, и 10–15 мкг/кг/ч, если предполагается экстубация, а в дозе 0,1–0,2 мг/кг внутримышечно каждые 4 ч применяют детям старше 1 года. Фентанил (10 мкг/кг/ч) используют у детей с неустойчивой гемодинамикой. Как седативный препарат широко используют диазепам (сибазон) в дозе 0,1–0,2 мг/кг каждые 2–4 ч. Возможно применение γ-оксимасляной кислоты (натрия оксибутират) в дозе 25–50 мг/кг внутривенно. В качестве ненаркотических анальгетиков широко применяют парацетамол и диклофенак в виде сиропа (10).

Литература

1. Zablocki A.D. Anesthesia for pediatric cardiac surgery. In: D.K.Rasch, D.E.Webster. Clinical manual of pediatric anesthesia. San Antonio, 1994, p. 403–417.
2. Webster D.E. Preparation for pediatric anesthesia. In: D.K.Rasch, D.E.Webster. Clinical manual of pediatric anesthesia. San Antonio, 1994, p. 3–13.
3. Webster D.E., K.Lopez. Neonatal and infant anatomy and physiology. Clinical manual of pediatric anesthesia. San Antonio, 1994, p. 14–26.
4. Moore R.A. Perioperative care of the child with congenital cardiac disease. In: Lake C.L. ed. Pediatric cardiac anesthesia. Norwalk: Applation and Lange, 1993, p. 209–226.
5. Rheuban K.S. Preoperative evaluation of the pediatric cardiac patient. In: C.L.Lake ed. Pediatric cardiac anesthesia. Norwalk: Applation and Lange, 1993, p. 43–48.
6. Backer C.L., Mavrodis C. Perioperative care. In: C. Mavrodis ed. Pediatric cardiac surgery. Chicago, 1994, p. 82–97.
7. Hensley F.A., Larach D.R. Intraoperative anesthetic complications and thear management. In: Waldhausen J.A., Orringer M.B. Complications in Cardiothoracic surgery. St.Louis, 1991, p. 3–19.
8. Battersby E.F. Anaesthesia. In: J.Stark ed. Surgery for congenital heart defects. London, 1994, p. 175–192.
9. Spackman T.N., Rorie D.K. Monitoring during cardiovascular surgery. In: S.Tarhan ed. Cardiovascular anesthesia and postoperative care. Rochester, 1989, p. 105–212.
10. Beynen F.M., Tarhan S. Anesthesia for the surgical repair of congenital heart defects in children. In: S.Tarhan ed. Cardiovascular anesthesia and postoperative care. Rochester, 1989, p. 105–212.

Глава 16

ИСКУССТВЕННОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ С ГИПОТЕРМИЕЙ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПРИ ИСКУССТВЕННОМ КРОВООБРАЩЕНИИ (ИК) У ДЕТЕЙ

Целью эффективного ИК является обеспечение гемодинамических, респираторных и метаболических процессов в организме. С точки зрения гемодинамики ИК обеспечивает адекватную объемную скорость перфузии, покрывающей потребности организма в кислороде, и поддерживает системное АД, необходимое для перфузии всего регионарного сосудистого русла. Адекватная перфузия предотвращает развитие ацидоза во всем организме, в отдельных органах и тканях. Искусственное кровообращение также должно поддерживать ЦВД на уровне, необходимом для адекватного венозного оттока в АИК без снижения мозгового кровотока.

Обеспечивая респираторные процессы, ИК поддерживает нормальные pO_2 и pCO_2 в артерии. Выключение из кровообращения легких требует обеспечения искусственного транспорта O_2 и CO_2. Факторами, влияющими на доставку кислорода, являются (12):

- химическое соединение O_2 с гемоглобином;
- диффузия O_2 внутри эритроцитов;
- трансмембранная диффузия O_2;
- диффузия O_2 в плазме.

Наиболее важной из них является диффузия кислорода внутри эритроцита и в плазме. В большинстве оксигенаторов толщина пленки крови, через которую должен диффундировать кислород, определяет доставку его к гемоглобину. Механическая турбулентность, так же как и образование пузырьков, увеличивает перенос O_2. На перенос O_2 в оксигенаторе влияет соотношение потока O_2 и кровотока. Более высокое соотношение обеспечивает более высокий уровень транспорта O_2, но при этом увеличивается микроэмболизация. Применение пониженного потока O_2 может вызвать накопление CO_2, несмотря на то что CO_2 легче переносится из-за высокой растворимости.

Оксигенаторы оценивают по величине кровотока, необходимого для достижения адекватного переноса O_2 и CO_2, при этом сатурация артериальной крови должна превышать 95% при SvO_2 на входе в оксигенатор, составляющем 60–75%, и гематокрите 40–42%.

Адекватная оксигенация тканей является предпосылкой для нормального кислотно-щелочного баланса во время перфузии. Тканевая гипоксия приводит к переходу на анаэробный метаболизм, увеличению продукции молочной кислоты и ацидемии. Ключевой стратегией, применяемой для уменьшения ишемических повреждений, является гипотермия. В ранних исследованиях Bigelow (3) показано, что защитный эффект гипотермии состоит в снижении уровня метаболизма и уменьшении потребления O_2. Уровень метаболизма определяется активностью многих ферментных систем. Соотношение между активностью фермента при температуре t_1 и его активностью при температуре t_2 описано уравнением van't Hoff:

$$Q_{10} = \frac{10\left(\frac{k_2}{k_1}\right)}{t_2 - t_1},$$

где Q_{10} — коэффициент van't Hoff, отражающий изменение скорости реакции при снижении температуры на 10 °С, K_1 и K_2 — скорости реакции при абсолютных температурах t_1 и t_2. Во взрослом организме Q10 составляет 2,2 (4, 15), в детском — 3,7. При Q10, равном 2,5, снижение температуры на 20 °С, применяемое при глубокой гипотермии с остановкой кровообращения, позволяет увеличить безопасный период ишемии для мозга с 3–5 мин при 37 °С до 15–25 мин при 17 °С. По данным Harris (10), при снижении температуры на каждые 10 °С потребление O_2 уменьшается в 1,93 раза.

В некоторых ситуациях технические хирургические причины требуют остановки кровообращения в условиях глубокой гипотермии (15–16 °С). Клинический опыт применения глубокой гипотермии с полной остановкой кровообращения показывает, что безопасный период остановки кровообращения с применением современной технологии достигает 60 мин при тимпанической температуре 17 °С.

Значительное снижение кислородного долга позволяет длительно сохранить аэробный метаболизм при значительно сниженном объеме кровотока и обеспечить доставку O_2 тканям (15). Во время гипотермического ИК допустимая степень снижения объемной скорости кровотока остается неизвестной, так как охлаждение обычно неравномерное и сопровождается температурными градиентами в организме. Это приводит к возникновению анаэробного метаболизма в остающихся неохлажденными тканях при сниженной доставке O_2. Оптимальная перфузия мозга с сохранением аэробного метаболизма является главной целью любого режима ИК. Согласно экспериментальным исследованиям, метаболизм мозга предположительно остается аэробным в условиях ИК с глубокой гипотермией при 20 °С и скорости кровотока около 30 мл/кг/мин. Если скорость кровотока уменьшить до 15 мл/кг/мин, потребление O_2 мозгом падает вследствие снижения доставки и происходит переключение метаболизма на анаэробный тип.

Для достижения равномерного охлаждения органов, которые в норме кровоснабжаются с высокой объемной скоростью (мозг, почки, печень и сердце), период гипотермии должен быть достаточно длительным. Значимая ацидемия не развивается в течение 30–45 мин остановки кровообращения. В экспериментальных исследованиях, в которых непрерывно измеряли pH мозга, в течение 60 мин остановки кровообращения развивался прогрессирующий ацидоз (10, 12, 13).

Преимуществами метода глубокой гипотермии с полной остановкой кровообращения в кардиохирургии являются:

- уменьшение времени перфузии;
- уменьшение травмы крови;
- повышение (улучшение) защиты мозга;
- бескровное хирургическоое поле.

Выделяют следующие физиологические эффекты гипотермии:

- кардиальные — поддержание уровня АТФ и pH; минимальное вхождение Ca^{2+} в миоциты; увеличение вероятности развития аритмий; уменьшение сократимости и комплайнса; брадикардия;
- респираторные — увеличение мертвого пространства; уменьшение потребления O_2;
- мозговые — уменьшение уровня метаболизма для O_2; уменьшение мозгового кровотока; исключение *no-reflow* феномена;
- эндокринные — увеличение уровня сахара крови; увеличение уровня АКТГ и кортизона; увеличение уровня эпинефрина и норэпинефрина.

Метаболические потребности организма во время нормотермического ИК идентичны таковым в период общей анестезии. Уровень метаболизма, необходимый для расчета должной объемной скорости перфузии, предпочтительнее представлять как потребление O_2 в мл/мин/кг (8). Очевидно, что потребности в кислороде на единицу массы значительно выше в более раннем возрасте, когда наблюдается максимальный рост организма. Однако эти различия становятся менее очевидными при расчете потребления O_2, по отношению к площади поверхности тела. Тем не менее оба способа выражения потребления кислорода демонстрируют одну закономерность — наибольшее его потребление в условиях основного обмена отмечается в возрасте 9–12 мес.

Senning и Andersen (1) показали, что потребление O_2 во время ИК возрастает с увеличением объемной скорости перфузии. Результаты своих исследований авторы выразили уравнением регрессии:

$$VO_2 = 0{,}4437\,(Q - 62{,}71 + 71{,}6),$$

где VO_2 — потребление O_2, выраженное в процентах к контрольным данным до начала ИК, Q — объемная скорость перфузии в мл/мин/м^2.

VO_2 также описано уравнением Fick:

$$VO_2 = Q\,(CaO_2 - CvO_2),$$

где CaO_2 и CvO_2 — содержание кислорода соответственно в артериальной и смешанной венозной крови. Содержание кислорода в смешанной венозной крови зависит от ряда контролируемых параметров — объемной скорости перфузии, содержания гемоглобина в перфузате, PaO_2. Оно также зависит от потребления кислорода и от частично контролируемых параметров — уровня 2,3-дифосфоглицерата и pH (15).

У взрослых мозговой кровоток, определяемый по клиренсу радиоактивного Хе, составляет около 25 мл/мин/м^2 (при 25 °С и перфузионном индексе 1,6 л/мин /м^2), что соответствует примерно 6% системного кровотока. При нормотермии и умеренной гипотермии у взрослых мозговой кровоток незначительно изменяется при изменении системного среднего АД. В физиологических условиях мозговой кровоток не изменяется при изменении среднего АД от 60 до 150 мм рт.ст. При снижении АД ниже 40 мм рт.ст. мозговой кровоток может значительно ухудшиться с сопутствующим уменьшением потребления мозгом кислорода (15). В то же время при ИК с глубокой гипотермией у новорожденных и младенцев мозговой кровоток зависит от величины АД, поэтому у маленьких детей среднее АД не должно быть ниже 25 мм рт.ст.

Влияние сниженной объемной скорости перфузии на мозговой кровоток не вполне понятно, так как существует несоответсвие величины мозгового кровотока и АД при ИК. Однако при умеренной гипотермии наблюдается прямая корреляция между объемной скоростью перфузии и мозговым кровотоком, несмотря на отсутствие корреляции между АД и мозговым кровотоком. Мозговой кровоток при ИК зависит также от $PaCO_2$. Гиперкарбия увеличивает мозговой кровоток, тогда как гипокарбия уменьшает. Повышение $PaCO_2$ на 1 мм рт.ст. в пределах от 33 до 50 мм рт.ст. увеличивает мозговой кровоток на 1,2 мл/мин на 100 г мозговой ткани. У младенцев ответ мозгового кровотока на изменения $PaCO_2$ менее выраженный. Исследования Kern и соавторов (20) показывают, что при обычном гипотермическом ИК метаболические потребности мозга обеспечиваются при $PaCO_2$, равном 33 мм рт.ст. Crougwell и соавторы (5) обнаружили, что при снижении температуры с 37 до 28 °С мозговой кровоток снижается в меньшей мере, чем потребление мозгом кислорода. Это отражает понятие избыточного мозгового кровотока, связанного со снижением артериовенозной разницы по кислороду. Избыточный мозговой кровоток может также быть результатом гиперкарбии, что служит аргументом против применения метода «pH stat» для управления $PaCO_2$ при ИК. Оптимальная регуляция газообмена и таких показателей, как pH и pCO_2, в условиях гипотермии до настоящего времени остается нерешенной. С этой целью используются две стратегии, названные «pH stat» и «альфа stat». При методе «pH stat» $PaCO_2$ в течение гипотермии поддерживается на уровне 40 мм рт. ст., pH — на уровне 7,4. Полученные значения корригируют в зависимости от температуры пациента. Например, кровь забрана при температуре 20 °С и помещена в газоанализатор при температуре 37 °С. Актуальное значение pCO_2 составит 65 мм рт. ст., а с поправкой на температуру тела — 40 мм рт. ст. Соответственно, значение pH в стандартных условиях, равное 7,16, для пациента при 20 °С будет равно 7,4. Для достижения вышеуказанных значений в оксигенатор во время охлаждения добавляют углекислый газ. При использовании стратегии «альфа stat» pCO_2 в течение гипотермии уменьшается, и следовательно, pH увеличивается. Целевые значения показателей кислотно-основного баланса крови в стандартных условиях составляют: pCO_2 до 40 мм рт. ст., pH 7,4. При температуре 20 °С фактическое значение pCO_2 значительно ниже — 17,6 мм рт. ст., а pH возрастает почти до 7,7.

Сравнение влияния стратегий «альфа stat» и «pH stat» на потребление кислорода во время ИК у взрослых дало противоречивые результаты. У младенцев, которым коррекцию ВПС проводили в условиях полной остановки кровообращения, отмечалась обратная корреляция между уровнем креатинфосфокиназы и pH (32). Другие исследования (33) показали, что щелочной pH в течение охлаждения («альфа stat») до полной остановки ИК при глубокой гипотермии сопровождался худшим неврологическим восстановлением. Вопрос о том, какая стратегия лучшая, остается открытым.

В состоянии нормотермии мозговой кровоток поддерживается постоянным в широком диапазоне перфузионного давления. Это достигается комбинацией церебральной вазодилатации и периферической вазоконстрикции. В работе Greely (8, 9) методом клиренса ксенона при ИК у детей обнаружена линейная зависимость мозгового кровотока от температуры. Была выдвинута гипотеза, что во время и после ИК с умеренной гипотермией (25–32 °С) ауторегуляция сохранена, но при глубокой гипотермии (18–22 °С) она нарушена. Недавно эти авторы подсчитали уровень метаболизма мозга по экстракции кислорода, исследуя содержание O_2 в крови из внутренней яремной вены и в артериальной крови с параллельным измерением мозгового кровотока. Исследования свидетельствуют, что при объемной скорости перфузии 100 мл/мин/кг мозговой кровоток был избыточным по сравнению с необходимым для обеспечения метаболических потребностей при всех значениях температуры, несмотря на утрату ауторегуляции.

Исследования, проведенные в детском госпитале Бостона (34) на модели глубокой гипотермии с остановкой кровообращения, показали, что мозговой кровоток и мозговой метаболизм, определяемые по потреблению кислорода и потреблению глюкозы, были угнетены в течение 45 мин реперфузии при нормотермии. После 3 ч реперфузии мозговой кровоток и уровень метаболизма пришли в норму. Подобные результаты получены у животных, подвергнутых продолжительному ИК со сниженной объемной скоростью перфузии (50 мл/кг/мин). Возможно, временное угнетение мозгового кровотока и уровня метаболизма отражают неполное и неравномерное согревание мозга.

При исследовани уровня макроэргических фосфатов и pH мозга с применением магнитнорезонансной спектроскопии у животных, подвергшихся глубокой гипотермии (до 15 °С) с остановкой кровообращения, обнаружено, что у одномесячных морских свинок фосфокреатинин и АТФ разрушаются через 32 мин после остановки кровообращения. После 45 мин реперфузии с согреванием уровень фосфокреатинина восстанавливается, составляя до 92% исходного, АТФ — до 61 %. После 3 ч реперфузии фосфокреатинин достигает 99% и АТФ — 90% исходного уровня (35).

Несмотря на кажущуюся очевидность того, что сохранение минимального мозгового кровотока лучше, чем его полное отсутствие, это утверждение не является бесспорным. Некоторые исследователи предполагают, что при частичной ишемии с непрерывной доставкой субстрата развивается выраженный ацидоз, угрожающий повреждением клеток (2). Это объясняется особенностями метаболизма мозга, выражающимися в том, что лактат с трудом проникает через гематоэнцефалический барьер, а метаболизм нейронов очень зависим от глюкозы. Доказано, что повреждение мозга от частичной ишемии усиливается при предшествующей инсульту гипергликемии (36, 37). Steward и соавторы (25) обнаружили, что только у 1 из 6 больных с уровнем глюкозы менее 216 мг/дл выявлены неврологические расстройства после глубокой гипотермии с остановкой кровообращения, тогда как таковые наблюдались у 6 из 25 больных с уровнем глюкозы 216–432 мг/дл и у 2 из 3 — с уровнем выше 432 мг/дл. Ratcliff и соавторы (22) высказываются против применения глюкозы в первичном объеме заполнения ИК у детей с массой тела менее 15 кг.

В эксперименте на животных показано, что с уменьшением кровотока уровень АТФ мозга прогрессивно снижается и истощается при показателе 0,25 л/мин/м^2.

В связи с компромиссным характером выбора оптимальной скорости перфузии важным вопросом является оценка критериев адекватности перфузии:

Признаки неадекватной перфузии:

- метаболический ацидоз;
- увеличение или уменьшение среднего АД;
- олигурия или анурия;
- низкое pO_2 смешанной венозной крови.

Причины неадекватной перфузии:

- неадекватное АД или перфузионный индекс (ПИ);
- гиповолемия;
- снижение венозного возврата;
- повышенное сопротивление крови артериальной линии;
- неадекватный размер или положение артериальной канюли;
- очень глубокая анестезия.

При снижении системного кровотока ниже оптимального уровня потребление кислорода становится ниже нормы в первую очередь в результате перфузии не всего сосудистого ложа. Существование гипоперфузируемых областей приводит к метаболическому ацидозу и лактацидемии. Приняв за основу, что pO_2 и SO_2 смешанной венозной крови соответствуют внутриклеточным, эти показатели используют в качестве критериев адекватности перфузии (10, 15, 26) при условии высокой объемной скорости кровообращения и равномерного распределения кровотока в микроциркуляторном русле. Во время ИК SO_2 смешанной венозной крови не полностью отражает потребление кислорода. Это может быть продемонстрировано уравнением Fick:

$$VO_2 = Q\ (CaO_2 - CvO_2).$$

Если VO_2 и CaO_2 остаются постоянными, то CvO_2 растет с увеличением Q. Если же постоянными остаются Q и CaO_2, то CvO_2 растет со снижением VO_2. Но VO_2 может снизиться, несмотря на адекватную скорость перфузии, если капиллярное русло перфузируется неравномерно. В этом случае растет различие в доставке кислорода между клетками перфузируемой зоны и клетками неперфузируемых тканей. В результате артериальная кровь шунтируется в венозную систему. Такой шунт иногда может достигать половины объемной скорости перфузии. Следовательно, несмотря на высокий кровоток, высокие значения PvO_2 и SvO_2 не означают, что клеточная оксигенация является удовлетворительной. Во время ИК вычислить потребление кислорода несложно, проблема заключается в определении кислородных потребностей организма в каждом конкретном случае. Более того, если при расчетной объемной скорости перфузии потребление кислорода ниже ожидаемого, увеличение производительности насоса, вероятно, не приведет к его повышению. Причина внутриклеточной гипоксии не в низкой объемной скорости перфузии, а в состоянии сосудистого ложа или клеточного метаболизма.

Большое практическое значение имеет определение допустимой нижней границы объемной скорости кровотока при заданном уровне гипотермии. Изучение регионарного и общемозгового кровотока у обезьян показало, что несмотря на снижение мозгового кровотока потребление кислорода мозгом остается неизменным при снижении объема перфузии до 0,5 л/мин/м^2. Потребление кислорода мозгом поддерживается увеличением экстракции кислорода и перераспределением циркулирующей крови из системного кровотока к мозгу. В исследованиях Soma (24) показано, что у взрослых пациентов в условиях ИК при температуре 27 ^{0}С, несмотря на гипотензию (35—50 мм рт. ст.), мозговой кровоток долго поддерживается неизменным при объемной скорости 40 мл/мин/кг. Myamoto и соавторы (20) исследовали величину мозгового кровотока прямым измерением в саггитальном синусе у собак в условиях ИК при температуре 20 ^{0}С. Они пришли к выводу, что оптимальная скорость перфузии для мозга при при этих условиях составляет 30 мл/кг/мин. Если кровоток поддерживается на уровне 15 мл/кг/мин или ниже, возможно формирование кислородного долга и возникновение анаэробного метаболизма. Клеточная кислородная задолженность при температуре 18 ^{0}С наблюдается, если скорость кровотока составляет 5—30 мл/кг/мин, а при температуре 27—28 ^{0}С – соответственно 30—35 мл/кг/мин. Исследования Swain (17, 27) показали, что запасы макроэргических фосфатов поддерживаются неизменными при минимальной скорости перфузии 10 мл/кг/мин, тогда как ее снижение до 5 мл/кг/мин приводит к прогрессирующему истощению уровня фосфокреатинина и АТФ и развитию внутриклеточного ацидоза.

ПРОВЕДЕНИЕ ИК У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Особенности проведения ИК и защиты миокарда

Аорту канюлируют непосредственно ниже брахиоцефальной артерии, используя прямую жесткую канюлю. У новорожденных применяют как бикавальную канюляция, так и канюляция правого предсердия одним катетером через ушко. Последний метод имеет преимущество, так как одна канюля при наличии межпредсердного сообщения одновременно обеспечивает дренаж левопредсердого возврата. Прямая же канюляция полых вен создает вероятность дисбаланса венозного оттока из верхней и нижней половины тела и отека соответствующей области. Небольшие по размеру канюли, применяемые у детей, могут вызывать обструкцию венозного притока к сердцу и оттока от сердца как до начала применения ИК, так и после него. Так как нижняя полая вена у детей короткая, существует высокая вероятность канюляции печеночной вены. Это может привести к значительному венозному застою во внутренних органах и к ишемии органов брюшной полости. Другая анатомическая проблема — добавочная левосторонняя верхняя полая вена, которую необходимо канюлировать или лигировать, что иногда способствует развитию венозной гипертензии и ишемии мозга.

Несмотря на многие общие принципы использования ИК у взрослых и детей, существует множество технических отличий в методике проведения перфузий у детей раннего возраста и новорожденных, обусловленных:

- более низким перфузионным давлением (30—50 мм рт.ст.);
- более высоким перфузионным индексом (100 –150 мл/кг/мин);
- выраженным разведением лекарственных препаратов и факторов свертывания;
- частыми проблемами с венозным оттоком;
- необходимостью окклюзии системно-легочных шунтов.

Методы оксигенации и поддержания системного кровотока одинаковы в кардиохиругии взрослых и детей, однако оборудование и режимы перфузии у них существенно отличаются. Анатомические особенности ВПС создают специфические проблемы во время ИК в раннем детском возрасте. Для полной коррекции пороков в период новорожденности часто применяют глубокую гипотермию, нередко сочетающуюся с полной остановкой кровообращения.

Объемная скорость кровотока. До настоящего времени нет единого протокола по вопросу оптимальной скорости перфузии. В клинической практике у детей до 4 лет перфузию проводят при перфузионном индексе 2,5 л/ мин/м^2, у более старших больных — при 2,2 л/мин/м^2. У пациентов с площадью поверхности тела более 1 м^2 для предотвращения осложнений, связанных с высоким кровотоком через оксигенатор, допускается перфузионный индекс 1,8—2,0 л/мин/м^2. При температуре 25 ^{0}С безопасным является снижение перфузионного индекса до 1,6 л/мин/м^2 в течение длительного периода. У младенцев и новорожденных при температуре 18 ^{0}С и перфузионном индексе 1 л/мин/м^2 на ЭЭГ сохраняются соматосенсорные наведенные потенциалы. Для поддержания должного потребления кислорода и уровня АТФ при такой температуре снижение перфузионного индекса до 0,5 л/мин/м^2 (20—30 мл/кг/мин) допустимо на период от 30 до 60 мин (15).

В связи с высоким уровнем метаболизма у младенцев в условиях нормотермии и умеренной гипотермии перфузионный индекс должен составлять 80–100 мл/кг/мин, а у новорожденных — 150–175 мл/кг/мин. Однако высокая скорость перфузии сопровождается интенсивным механическим повреждением форменных элементов крови. Снижение объемной скорости до 40 мл/кг/мин уменьшает поступление жидкости во внеклеточное пространство и коллатеральный интракардиальный кровоток.

Существуют три предпочтения при выборе объемной скорости перфузии у младенцев:

- полная объемная скорость перфузии (150–220 мл/кг/мин) с глубокой гипотермией (20–22 °С или 15–18 °С при ожидаемой продолжительной коррекции);
- полная объемная скорость с умеренной гипотермией;
- полная объемная скорость с нормотермической перфузией.

Большинство хирургов используют глубокую гипотермию при сниженном объеме перфузии (50 мл/кг/мин). При полной объемной скорости перфузионное давление у детей с массой тела 3–5 кг должно быть в пределах 35–45 мм рт.ст. При интактной межжелудочковой перегородке применяют короткий период полной остановки кровообращения для закрытия ДМПП. При наличии ДМЖП или других аномалий, таких, как коарктация, гипоплазия или перерыв дуги аорты, применяют два периода гипотермической остановки кровообращения с 10–15-минутной реперфузией между ними.

В мировой литературе нет единого мнения по вопросу оптимального перфузионного давления при ИК у пациентов раннего детского возраста. Поскольку у детей нет атеросклеротических поражений сосудов, удовлетворительную системную оксигенацию и перфузию обеспечивает кровоток 80–100 мл/кг/мин.

Поддержание объемной скорости на уровне 2,4 л/мин/м^2 у детей часто является невозможным. Наличие системно-легочных коллатералей приводит к массивному возврату крови в левые отделы сердца, затрудняя хирургическую экспозицию. Объем коллатерального возврата может быть уменьшен путем снижения производительности насоса. Намеренное снижение скорости кровотока сопровождается развитием эффекта «обкрадывания» системного кровотока с неадекватной перфузией внутренних органов. Множественные мелкие коллатерали создают тот же эффект, что и единичные большие аортолегочные коллатеральные артерии, функционирующий аортолегочный анастомоз либо нелигированный ОАП. Кровь, нагнетаемая из АИК в аорту, не достигает системного капиллярного ложа, но беспрепятственно попадает из аорты в легочную артерию и затем в легочные вены. При отсутствии ДМЖП или ДМПП и угнетении из-за гипотермии насосной функции сердца кровь, вернувшаяся в левое предсердие, не может быть изгнана. При этом возникает риск перерастяжения легочных капилляров с последующим повреждением легких и опасностью растяжения левого желудочка, что приводит к повреждению миокарда, поэтому многие случаи постперфузионных повреждений легких и развития низкого сердечного выброса могут быть следствием недостаточного дренирования левых отделов сердца. Послеоперационная дисфункция других органов может быть результатом недостаточного кровоснабжения, несмотря на удовлетворительные показатели объемной скорости перфузии и АД.

Гематокрит. Ранее считалось, что гемодилюция является обязательной при гипотермической перфузии и остановке кровообращения. Существует концепция, что повышенная вязкость крови при глубокой гипотермии может привести к ухудшению перфузии тканей. Однако многие исследования показали, что гемодилюция снижает доставку кислорода. Кроме того, снижение онкотического давления приводит к отеку тканей. Разбавление факторов свертывания крови увеличивает послеоперационную кровопотерю и вызывает необходимость увеличения объема переливаемой крови, что также способствует отеку, поэтому перфузат, включающий кровь и плазморасширители, должен быть в такой пропорции, чтобы концентрация гемоглобина составила 9 г%, а гематокрит — 25–30%.

Стратегия «**рН-стат**» (добавление к газовой смеси углекислого газа) обеспечивает снижение частоты осложнений во время операции и в послеоперационном периоде по сравнению с «альфа-стат» стратегией (39). В частности, было показано (40), что отек мозга после гипотермической остановки кровообращения более выражен при стратегии «альфа стат», чем при «рН-стат».

Кальций. Для поддержания гематокрита в пределах 25–30% в перфузат добавляют кровь, консервированную цитратом, который связывает кальций, поэтому во время охлаждения концентрация ионизированного кальция низкая. Это важно для улучшения защиты миокарда и уменьшения послеоперационного отека миокарда.

Сосудорасширяющие препараты. После периода остановки кровообращения или значительно сниженного объема перфузии часто отмечается спазм периферических сосудов, который, вероятно, является следствием повреждения эндотелия и связанного с ним снижения активности NO синтазы. В связи с этим полезно во время перфузии вводить сосудорасширяющие средства, такие, как фентоламин, феноксибензамин (1–2 мг/кг) и нитроглицерин.

Объем первичного заполнения АИК и состав перфузата

Малый объем циркулирующей крови в сравнении с первичным обьемом заполнения оксигенатора, большая площадь инородных поверхностей играют огромную роль в развитии патофизиологических реакций на ИК у младенцев.

Визуально очевидными осложнениями ИК у новорожденных и младенцев является развитие генерализованных отеков. В проспективных исследованиях новорожденных со средней массой 3,4 кг, перенесших кардиохирургические вмешательства в условиях ИК длительностью более 2 ч, установлено, что среднее накопление жидкости составляет более 600 мл (23). При исследовании активации системы комплемента установлено, что ранний детский возраст является главным предрасполагающим фактором в развитии легочных и геморрагических дисфункций при ИК и возникновении послеоперационных осложнений (15). У новорожденных и младенцев есть предрасположенность к увеличению проницаемости капиллярного сосудистого ложа. В Boston Circulatorary Arrest Study установлено, что в отличие от больных, оперированных в условиях глубокой гипотермии с остановкой кровообращения, оперированные с использованием гипотермии и сниженной объемной скорости перфузии требуют пополнения системы «пациент-аппарат» в количестве 25–50% от первичного объема заполнения. В раннем послеоперационном периоде у них наблюдалась значительно большая прибавка массы тела по сравнению с оперированными с остановкой кровообращения. Накопление жидкости не приводило к увеличению времени пребывания детей в отделении реанимации или в стационаре (30). Состав перфузата может влиять на задержку жидкости в организме. Хирургия ВПС требует более длительного, по сравнению с кардиохирургией взрослых, времени применения ИК при более глубокой гипотермии. Haneda и соавторы (1985) сообщают, что при корррекции ТМА в конце ИК положительный баланс по жидкости составляет до 63 мл/кг при использовании чисто кристаллоидного перфузата и 16 мл/кг при использовании перфузата, содержащего кровь, плазму или альбумин (12, 22).

Состав перфузата для детей раннего возраста должен отвечать определенным требованиям. В первую очередь он должен обеспечивать гемодилюцию, оптимальную для температуры, при которой выполняется операция. По сложившимся представлениям, при температуре 17–22 °С оптимальный гематокрит должен быть в пределах 20–22 %, при температуре 22–28 °С — 25%, 28–32 °С — 30 %, 37 °С — более 35% (12). Исходя из этого, перфузиолог должен рассчитать количество крови или эритроцитарной массы в составе первичного объема заполнения АИК с учетом объема циркулирующей крови (ОЦК) ребенка и необходимого минимального объема заполнения оксигенатора.

Объем циркулирующей крови у ребенка составляет:

при массе до 10 кг — масса х 85 мл/кг;
от 10 до 25 кг — масса х 75 мл/кг;
свыше 25 кг — масса х 70 мл/кг.

Для уменьшения интерстициального отека тканей во время ИК перфузат должен обеспечивать близкое к физиологическому онкотическое и осмотическое давление. Это достигается введением в состав первичного объема заполнения коллоидных растворов, в первую очередь альбумина. В нормальном состоянии альбумин обеспечивает 80% внутрисосудистого коллоидного осмотического давления (8). По протоколу, принятому в Camperdown Childrens Hospital (Sidney), на 100 мл кристаллоидов в первичный объем заполнения вводят 10–12 мл 20% альбумина.

Электролитный состав и уровень глюкозы. Логично допустить, что концентрации электролитов и глюкозы плазмы крови должны поддерживаться в пределах нормы. Исключение следует сделать по крайней мере для двух компонентов.

Концентрацию глюкозы повышали намеренно с целью осмодиуреза путем добавления её в перфузат. Однако есть свидетельства, что повышенный уровень глюкозы отрицательно влияет на ткани головного мозга во время ишемии. Таким образом, желательно использовать перфузат, не содержащий в своем составе глюкозу, особенно когда планируется полная остановка кровообращения.

Кальций вовлечен в процесс реперфузии после ишемии. Значительное увеличение уровня внутриклеточного кальция было отмечено во время реперфузии после летальных периодов ишемии. Было высказано предположение (31), что гипотермия вызывает внутриклеточную аккумуляцию кальция, и рекомендовано проводить кардиоплегическую остановку сердца до достижения глубокой гипотермии с целью предупредить вышеуказанное накопление внутриклеточного кальция. Накопление внутриклеточного кальция повышает метаболические потребности во время ишемии. Если экстраполировать эти данные на весь организм, то следует уменьшать уровень кальция до или немедленно после возникновения ишемии. Преимущества такого метода чисто гипотетические. Один из подходов состоит в создании гипокальциемии в течение периода охлаждения, особенно у новорожденных, путем использования свободного от кальция раствора первичного заполнения. Концентрация ионизированного кальция должна находиться в пределах от 0,2 до 0,3 ммоль/л в течение всего периода охлаждения и корригироваться во время согревания после восстановления коронарного кровотока незадолго до окончания ИК. Клинически преимущества этой методики управления уровнем ионизированного кальция не доказаны. Содержание всех других электролитов поддерживается в нормальных пределах.

В состав перфузата обычно вводят маннитол, который является осмодиуретиком и предотвращает развитие почечной недостаточности во время ИК, а также способствует уменьшению реперфузионных повреждений, вызванных свободными кислородными радикалами (7, 19). Маннитол улучшает восстановление коронарного и субэндокардиального кровотока в ишемизированном миокарде, уменьшает возникающий в результате гемодилюции отек кардиомиоцитов (2, 3). Обычно маннитол применяют в дозе 0,5–1 г/кг (5, 7).

Для коррекции pH в перфузат вводят натрия бикарбонат (15 мэкв/500 мл крови и 20 мэкв/л кристаллоидов), а для предотвращения побочных действий консервантов крови используют хлористый кальций (3 ммоль на 500 мл крови).

Основой перфузата являются сбалансированные электролитные растворы типа Plasmalyte 148, Normosol-R с pH 7,4–7,5. Большинство авторов рекомендуют избегать применения в составе первичного объема заполнения глюкозы и лактатсодержащих растворов.

На каждые 500 мл донорской крови в составе первичного объема заполнения вводят 2000 МЕ гепарина и 2000 МЕ гепарина на каждый литр кристаллоидов.

Медикаментозное ведение

Так как ИК не является физиологическим состоянием, то для коррекции его неблагоприятных факторов используют различные фармакологические препараты. Наиболее заметное отрицательное действие ИК связано с нарушением баланса свертывания–антисвертывания крови. Для предотвращения тромбообразования используют гепарин, который вводят до начала ИК для активации антитромбина III. У некоторых пациентов может быть низкий исходный уровень этого фактора, поэтому начинать ИК можно только после удовлетворительных результатов коагуляционных тестов. Клинически значимый дефицит антитромбина III был отмечен только у взрослых и корригировался назначением свежезамороженной плазмы. Искусственное кровообращение влияет также на функции тромбоцитов и их количество. Предложено введение различных препаратов, ингибирующих действие тромбоцитов во время ИК (дипиридамол, простациклин и др.). Однако эти препараты оказывают выраженный вазодилатационный эффект, что способствует снижению перфузионного давления. Противосвертывающее действие гепарина нейтрализуется протамином, который вводят после окончания ИК. Однако множество проблем с гемостазом сохраняется. Детям первого года жизни и новорожденным часто необходимо добавлять факторы свертывающей системы крови и тромбоциты путем трансфузии свежей цельной крови или с помощью компонентной терапии.

ИК активизирует общий воспалительный ответ организма, вызванный контактом крови с поверхностью контура АИК. В этот ответ вовлечены калликреин-кининовая система и активированный комплемент. Во время ИК также разрушаются гранулоциты, что сопровождается выбросом продуктов перекисного окисления. Кортикостероиды используются как дополнение к перфузату во многих клиниках. Их применение основано на наблюдении положительного эффекта стероидов у пациентов с низким сердечным выбросом после операций в условиях ИК. Мощное противовоспалительное действие кортикостероидов, включая уменьшение активации комплемента во время ИК, может служить обоснованием использования этих препаратов.

В целях снижения повышенного сосудистого тонуса показано назначение периферических вазодилататоров, например фентоламина или натрия нитропруссида. По протоколу Boston Childrens Hospital в первые минуты перфузии в перфузат вводят цефазолин в дозе 25 мг/кг, фентоламин (regitine) в дозе 0,2 мг/кг, фуросемид в дозе 0,25 мг/кг.

Подготовка к ИК

Одним из потенциальных осложнений ИК является глобальная воспалительная реакция, приводящая к капиллярной утечке, глубокому отеку мягких тканей и в результате к нарушению функции жизненно важных органов. Точный механизм этого процесса полностью не выяснен, но уже известно, что лейкоциты, особенно нейтрофилы, частично ответственны за этот процесс. Клинические и экспериментальные исследования как у взрослых, так и у младенцев показали, что удаление лейкоцитов во время ИК может снизить связанную с ним воспалительную реакцию (12, 19). Однако использование лейкоцитарных фильтров для исключения белых кровяных телец во время ИК не стало общепринятым.

Для смягчения воспалительной реакции применяют премедикацию высокими дозами стероидов перед ИК в целях снижения способности белых кровяных телец синтезировать медиаторы воспаления, с которыми связаны проблемы регуляции водного баланса после операции. Метилпреднизолон вводят внутривенно в дозе 10 мг/кг за 8 ч и повторно за 2 ч до начала операции. Эта мера снижает потребность в дополнительном объеме перфузата и способствует уменьшению послеоперационной отечности.

В протокол медикаментозного сопровождения ИК входит апротинин, который вводят внутривенно новорожденным и младенцам до начала ИК и продолжают в течение перфузии. В данном случае апротинин применяют не только для уменьшения послеоперационной кровоточивости (11, 29), но и для снижения воспалительного ответа на ИК (11–13). Оптимальный режим дозирования апротинина в педиатрической кардиохирургии не выработан. В связи с тем что существует обратно пропорциональная зависимость ОЦК от первичного объема заполнения массы тела пациента, для получения необходимой концентрации апротинина в плазме требуются более высокие его дозы, позволяющие достичь эффективного ингибирования калликреина и снижения контактной активации. Обычно используют следующий вариант дозирования: болюсно вводят 240 мг/м^2 в начале операции, такую же дозу вводят в первичный объем заполнения и продолжают инфузию препарата в дозе 56 мг/м^2/ч до конца операции.

Система ИК

Одним из путей уменьшения отрицательного действия ИК является минимизация количества вредных факторов системы ИК путем снижения его продолжительности (уменьщение числа пассажей крови через аппарат) и ограничение площади контакта крови с элементами системы ИК. Миниатюризация и укорочение длины путей циркуляции крови, использование биологически совместимого покрытия трубок и оксигенаторов уменьшают контакт крови с небиологическими поверхностями. В настоящее время доступны различные специальные покрытия системы циркуляции, которые частично смягчают системную воспалительную реакцию в ответ на ИК. Специальные покрытия поверхностей оксигенаторов улучшают контакт кровь/поверхность без нарушения газообмена. Общая стратегия для сокращения размера системы искусственной циркуляции включает уменьшение всей длины и диаметра используемых магистралей и канюль, оптимизацию расположения основного насоса, ориентируясь на положение операционного стола. Иногда практикуется устранение некоторых компонентов системы искусственной циркуляции, таких, как артериальные фильтры и встроенная система для кровяной кардиоплегии. Мы обычно используем артериальную магистраль диаметром 5/16 дюйма и венозные линии 1/4 дюйма у больных массой до 7 кг.

Рекомендуемые модели оксигенаторов, артериальной и венозной магистралей, а также размеры артериальной и венозных канюль сотвественно площади поверхности тела пациента указаны в приложении. Другое преимущество миниатюризации системы циркуляции — уменьшение первичного объема заполнения, что способствует меньшей гемодилюции. Использование не содержащего крови первичного объема заполнения уменьшает риск осложнений, связанных с переливанием крови. Первичный объем заполнения может быть уменьшен до 200 мл, однако его удается уменьшить до 240 мл.

Остановка кровообращения при глубокой гипотермии

Полная остановка кровообращения обеспечивает идеальные условия для внутрисердечных вмешательств у новорожденных и детей первого года жизни. При реализации этого метода ИК проводят с использованием одной аортальной и одной венозной канюли, которую вводят в правое предсердие. Перфузат охлаждают до температуры 25 ^{0}С. Охлаждение проводят в основном при помощи и во время ИК, хотя некоторое снижение температуры происходит до начала ИК после введения в наркоз. Дополнительно охлаждение проводят водяным матрасом. Охлаждение во время ИК длится от 10 до 15 мин, при этом температура в носоглотке и прямой кишке снижается до 20 ^{0}С и ниже. Голову ребенка обкладывают ледяной крошкой в пластиковом пакете. Наружное охлаждение продолжают в течение всего времени полной остановки кровообращения. Открытый артериальный проток и любой системно-легочный анастомоз перевязывают в целях уменьшения риска воздушной эмболии и недопущения перетока крови из системного в малый круг кровообращения с развитием отека легких. После пережатия аорты и введения кардиоплегического раствора вся кровь пациента дренируется в оксигенатор через венозную магистраль. Для полного удаления венозной крови массируют печень. Это необходимо, чтобы иметь достаточный объем крови в оксигенаторе для реперфузии. При этом подача крови в артериальную магистраль не проводится. Перед открытием полостей сердца для предупреждения попадания в нее воздуха пережимают венозную магистраль и удаляют венозную канюлю. Проводят внутрисердечную коррекцию. После завершения внутрисердечного этапа герметизируют сердце, в полость правого предсердия вводят венозную канюлю.

Время полной остановки кровообращения может быть сокращено. Так, ИК может быть начато с малой объемной скоростью (приблизительно 50 мл/кг/мин), с использованием крови, которую отсасывают кардиотомическими отсосами. При использовании специальных венозных канюль с металлическими наконечниками, изогнутыми под прямым углом и введенными непосредственно в верхнюю и нижнюю полые вены, возможна визуализация внутрисердечных структур без полной остановки кровообращения. При необходимости объемная скорость перфузии может быть снижена до минимума или ИК может быть на время прекращено и возобновлено в любой момент. Полная остановка кровообращения необходима при реконструкции дуги аорты. Все другие виды операций можно выполнить без остановки кровообращения. Некоторые хирурги пользуются методикой полной остановки кровообращения только в случае крайней необходимости, в то время как другие применяют этот метод достаточно широко и работают в идеальных для хирурга условиях — при бескровном операционном поле и неподвижном сердце.

Как только полости сердца герметизированы, кровообращение возобновляют и начинают согревание при соблюдении адекватного температурного градиента (температура воды в теплообменнике не должна превышать температуру крови пациента больше чем на 10 °C). При таком режиме согревания не происходит десатурация растворенных в крови газов, которая может привести к эмболии.

Длительность безопасного периода полной остановки кровообращения у новорожденных и детей первого года жизни составляет 45–60 мин. Однако современные исследования состояния пациентов, перенесших артериальное переключение по поводу ТМА с использованием полной остановки кровообращения, показали, что появление послеоперационных судорог зависит от времени полной остановки кровообращения. Раннее возникновение судорог также коррелирует с худшими показателями умственного развития через 1 год после операции. В то же время есть сообщения о низкой частоте неврологических осложнений после полной остановки кровообращения. Неврологические проявления отмечались у 5–15 % пациентов.

Одним из отрицательных последствий гипотермии является секвестрация жидкости в тканях. Этот феномен наблюдается даже тогда, когда ИК не используют, а проводят только наружное охлаждение. В этих случаях трудно отлучить пациента от ИВЛ из-за значительного отека грудной клетки и всего тела. Назначение диуретиков и разрешение воспалительного ответа со временем (от 1 до 3 сут) обычно позволяет удалить излишнюю жидкость и перевести пациента на самостоятельное дыхание.

В последние годы наметилась тенденция избегать применения гипотермической остановки кровообращения. Предпочтение отдают бикавальной канюляции и непрерывной гипотермической перфузии с низкой производительностью у самых маленьких пациентов. Упрощенный метод быстрого охлаждения больного до 18 °C с использованием единственной венозной канюли и полной остановкой кровообращения на 45–60 мин, с последующим длительным согреванием, повсеместно заменен более сложным методом глубокой гипотермии с низкой объемной скоростью перфузии. Однако нет ясного представления, какой из методов лучше. Глубокая гипотермия с остановкой кровообращения, которая широко использовалась с 1980-х и до начала 1990-х гг. (4), не гарантирует надежную защиту мозга. Механизм, посредством которого гипотермия защищает от ишемии, полностью не определен. Обычное объяснение — уменьшение метаболических потребностей тканей при низких температурах. Однако гипотермия имеет и другие защитные механизмы, кроме снижения уровня метаболизма. Если для ЦНС при нормотермии безопасный ишемический период составляет 5 мин, то уменьшение метаболических потребностей в 5 раз должно увеличить безопасный интервал ишемии до 25 мин. Клиническая практика показала, что полная остановка кровообращения длительностью 45–50 мин проходит без выраженных неврологических последствий. Это предполагает иной механизм защитного действия гипотермии, кроме уменьшения уровня метаболизма.

Применение непрерывной гипотермической перфузии с низкой производительностью вызывает необходимость в пролонгированном ИК, что удлиняет послеоперационное восстановление. Сложность технического обеспечения этого метода во многих случаях ставит под сомнение возможность качественно выполнять операцию. Более того, непрерывная гипотермическая перфузия с низкой производительностью способствует ухудшению функции легких, развитию отека тканей, отека мозга и повреждению нервной системы.

Ультрафильтрация

Несмотря на изменения техники ИК, новорожденные и младенцы аккумулируют избыточную жидкость в течение периода его использования, поэтому применяют ультрафильтрацию для выведения жидкости во время или сразу после ИК. Удаление жидкости во время ИК (традиционная ультрафильтрация) из миниатюрной системы циркуляции требует дополнительного резерва, чтобы поддерживать безопасный уровень в оксигенаторе, и эффект традиционной ультрафильтрации в этом случае сомнителен (6).

Техника «ноль-баланс» ультрафильтрации (0-БАЛ) в течение ИК является более эффективным методом для удаления жидкости и факторов активации медиаторов воспаления. При этом методе используется изоволюметрический обмен жидкости. Техника 0-БАЛ применялась, чтобы уменьшить послеоперационную потерю крови, сократить время до экстубации и устранить значительное количество циркулирующего фактора некроза тканей, интерлейкина-10, миелопероксидазы и С3а.

Методику модифицированной ультрафильтрации (МУФ) выполняют после завершения ИК. Используя эту технику, можно вывести из организма больного от 500 до 750 мл жидкости, богатой медиаторами воспаления. Это способствует улучшению функции легких, сердца и мозга (6). МУФ приводит к повышению гематокрита и значительному улучшению легочной и сердечной функции.

Вспомогательное кровообращение

История

Появление метода экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) связано с развитием кардиохирургии. Прогресс в этой области медицины, обусловленный возможностями ИК, и все лучшие результаты операций с его применением явились основанием для использования ЭКМО при лечении острой легочной недостаточности. Однако материалы, использованные при разработке метода, при контакте с кровью вызывали сильное повреждение ее форменных элементов, которое спустя несколько часов приводило к гибели пациента вследствие полиорганного поражения. Тем не менее сама идея была настолько привлекательна, что работы над усовершенствованием оксигенаторов и аппаратуры, позваляющей проведение длительной экстракорпоральной оксигенации, продолжались. Переломным открытием было применение в составе оксигенатора силикона, синтезированного Krammermeyer в 1957 г. Это вещество при контакте с кровью не вызывает значительного гемолиза эритроцитов и одновременно настолько крепкое, что позволяет использовать его в качестве диффузионной мембраны. Таким образом были созданы первый мембранный оксигенатор и системы магистралей, пригодные к применению в аппарате ЭКМО. В 1972 г. Hill и соавторы впервые применили 72-часовую экстракорпоральную оксигенацию у взрослого пациента. В 1977 г. German и Gazzaniga (38) применили ЭКМО у новорожденного с синдромом персистенции внутриутробного кровообращения после операции по поводу опухоли диафрагмы. В течение последующих 5 лет были опубликованы результаты 150 случаев применения ЭКМО у пациентов с крайней степенью дыхательной недостаточности. Этот метод начал завоевывать признание, однако для подтверждения его эффективности и преимущества перед стандартной ИВЛ Министерство здравоохранения США решило провести мультицентровое исследование для сравнения результатов ЭКМО с результатами общепринятых схем лечения. В исследовании принимали участие 96 пациентов, у которых риск летального исхода достигал 80%. К великому разочарованию приверженцев ЭКМО, результаты исследования были малообещающими. При применении стандартной ИВЛ выжили 8,7% пациентов, а при применении более дорогостоящего ЭКМО — 9,3% . В итоге на 15 лет практически было прекращено применение ЭКМО. При ретроспективном анализе внешне объективного метода исследования была обнаружена ошибка — в группу исследованных пациентов были включены больные с вирусной пневмонией, при которой происходит невосстановимое разрушение альвеол легких. В этом случае ЭКМО может только значительно улучшить состояние пациента и продлить его жизнь, однако конечный результат лечения при необратимых изменениях легких может быть неудовлетворительным. Первые положительные результаты при проведении ЭКМО у новорожденных были получены в 1979 г. в США (40). После проведения серии рандомизированных исследований в Великобритании данный метод лечения был реабилитирован, его стали использовать, в частности, у новорожденных (41). Ученые большинства развитых стран приступили к разработке собственных критериев квалификации пациентов, подлежащих лечению данным методом, а также схем проведения ЭКМО.

ЭКМО является крайне инвазивным методом лечения, сопряженным с высоким риском осложнений. Однако он позволяет добиться максимальной регенерации мезенхимы легких, что равноценно полному выздоровлению пациента. Решение о проведении ЭКМО у ребенка должно быть продуманным до тонкостей и согласовываться с международными критериями его применения, разработанными в 1989 г. Международной организацией ELSO (Extracorporeal Life Support Organization), которая находится в Энн Арбор (штат Мичиган, США) (42). Эта организация занимается регистрацией всех пациентов, которым было проведено лечение при помощи ЭКМО, сбором данных о течении процесса лечения с применением ЭКМО, осложнениях, которые имели место, а также различных технических усовершенствованиях метода. Это позволяет оптимизировать критерии отбора пациентов, усовершенствовать технику проведения ЭКМО, а также оценить вероятный результат лечения в отдельных группах пациентов (по нозологической единице и по возрастной категории). Кроме того, организация также координирует международные исследования и обучение специалистов. Ввиду этого деятельность ELSO, а также результаты проведенного нею анализа применения ЭКМО бесценны как для вновь созданных центров ЭКМО, так и для врачей интенсивной терапии, которые намереваются направить ребенка в этот центр.

ЭКМО как послеоперационный метод лечения в детской кардиохирургии

Первые попытки применения ЭКМО в качестве механической поддержки системы кровообращения в детской кардиохирургии были предприняты в 70-х годах XX ст., после того как была продемонстрирована высокая эффективность метода при острой дыхательной недостаточности. Первое описание успешного применения метода для лечения 4-летней девочки после радикальной коррекции тетрады Фалло принадлежит Soeter (1973) (43). Несмотря на то что вначале ЭКМО применяли при дыхательной недостаточности и гипоксии в послеоперационном периоде и крайне редко при изолированной сердечной недостаточности, первые стали основой оптимизиции метода (в частности, разработки схемы антикоагуляции) для его применения у кардиохирургического пациента (44). В настоящее время частота применения ЭКМО в кардиохирургической клинике составляет 20% от общего количества процедур, проводимых в течение года; в кардиохирургии эта процедура выполняется чаще всего артериовенозным методом.

У детей с обратимыми нарушениями функции сердечно-сосудистой и/или дыхательной системы длительное вспомогательное кровообращение в настоящее время является хорошо разработанным методом лечения, который позволяет значительно улучшить состояние ранее считавшихся некурабельными больных и повышает выживаемость в этой группе пациентов. Экстракорпоральная мембранная оксигенация является также методом выбора для проведения вспомогательного кровообращения. Обычно применяются детские центрифужные насосы (Biomedicus, Jostra), позволяющие использовать их у детей в качестве искусственных желудочков сердца, т.е. механическая поддержка желудочков сердца (МПЖС; *ventricular assist device* — VAD). Выбор между ЭКМО и МПЖС предоставляется оперирующему хирургу в зависимости от его предпочтения и протокола вспомогательного кровообращения, принятого в лечебном учреждении.

Показания к применению ЭКМО в кардиохирургии

К общим показаниям ЭКМО у ребенка с ВПС относят недостаточное поступление кислорода в ткани, которое на послеоперационном этапе чаще всего связано с синдромом низкого сердечного выброса, наличие выраженного цианоза, обусловленного внутрисердечным дефектом и сердечной недостаточностью, или выраженную гипоксию, вызванную поражением легких. Показания к использованию вспомогательного кровообращения у пациентов с ВПС следующие:

- невозможность отлучения от ИК после коррекции порока;
- низкий сердечный выброс после ИК;
- остановка сердца;
- трудноизлечимые аритмии со снижением сердечного выброса;
- легочная гипертензия, не поддающаяся медикаментозной коррекции или коррекции с помощью окиси азота;

- обратимые повреждения миокарда нехирургического происхождения;
- острые миокардиты или миокардиопатии;
- поддержка кровообращения до пересадки сердца;
- до- или послеоперационные нарушения функции легких;
- легочное кровотечение;
- респираторный дистресс-синдром, аспирация мекония у детей с ВПС.

Отсутствие возможности отключения АИК после правильно проведенной коррекции ВПС является одним из основных показаний к применению механической поддержки кровообращения и снабжения организма кислородом. При этом канюляцию сосудов для проведения ЭКМО выполняют перед закрытием грудной клетки и саму процедуру начинают непосредственно в операционной. В такой ситуации прогноз остается тяжелым, учитывая сложность корригированного порока и послеоперационное кровотечение, связанное с необходимостью гепаринизации. Проблемой является также принятие решения о необходимости использования именно этого метода лечения. Ухудшение функции миокарда и прогрессивное нарастание синдрома малого сердечного выброса являются классическими показаниями к проведению ЭКМО на послеоперационном этапе. Эти явления, как правило, отмечаются в течение первых суток после коррекции порока, а ЭКМО дает возможность регенерации сердечной мышцы за время проведения процедуры (45).

После исключения любых остаточных дефектов стараются достигнуть максимального эффекта от медикаментозной терапии. Использование вспомогательного кровообращения показано в ситуациях, когда невозможно поддерживать адекватный сердечный выброс назначением нескольких симпатомиметиков, а также если доза адреналина превышает 0,3 мкг/кг/мин в сочетании с другими симпатомиметиками. Необходимо подчеркнуть, что адекватность медикаментозной поддержки сердечного выброса следует оценивать индивидуально. Кроме симпатомиметиков используют препараты, снижающие постнагрузку, производят коррекцию метаболического ацидоза и уровня ионизированного кальция, восполняют объем. Иногда после отлучения пациента от ИК, несмотря на проведение полномасштабной терапии, сердечный выброс остается низким. В этих случаях раннее использование вспомогательного кровообращения дает надежду на спасение. Длительная механическая поддержка кровообращения и дыхания необходима также пациентам с нарушенной функцией легких в постперфузионном периоде или с легочным кровотечением.

К другим осложнениям, при которых может рассматриваться необходимость проведения ЭКМО, относится сердечная недостаточность, связанная с отторжением пересаженного сердца либо с кардиомиопатией при вирусных и других заболеваниях. Объективные критерии ухудшения гемодинамики, дающие основания к применению ЭКМО на послеоперационном этапе, были сформулированы Delius и Caldarone (46):

- сердечный индекс менее 2,0 л/мин /м^2 в течение 3 ч;
- сдвиг BE менее — 5 мЭкв/л в течение 3 ч;
- олигурия менее 0,5 мл/кг/ч в течение 3 ч;
- гипотензия с уровнем систолического АД:
  - — у новорожденных — менее 40 мм рт.ст.;
  - — у грудных детей — менее 50 мм рт.ст.;
  - — у детей младшего возраста — менее 60 мм рт.ст.

Авторы также указывают, что при отборе пациентов для проведения ЭКМО на послеоперационном этапе необходимо исключить тех больных, у которых нарушение гемодинамики связано с неправильной коррекцией порока, а также тех пациентов, у которых невозможно выполнить правильную и эффективную канюляцию для осуществления ЭКМО.

Противопоказания к применению ЭКМО в кардиохирургии

Абсолютными противопоказаниями для проведения ЭКМО являются: сердечная либо сердечно-легочная недостаточность, связанная с необратимым патологическим процессом, необратимое поражение ЦНС, терминальная стадия тяжелого заболевания, очевидное отсутствие улучшения состояния пациента после проведения ЭКМО. Единственным пороком сердца, являющимся относительным противопоказанием к применению ЭКМО на послеоперационном этапе, является аортальный стеноз. При аномальном отхождении левой коронарной артерии от ствола легочной артерии более эффективным способом механической поддержки сердца является подшивание искусственного желудочка (29).

Некорригированный ВПС также является относительным противопоказанием к проведению ЭКМО, и в некоторых случаях для стабилизации состояния пациента перед выполнением коррекции порока показано применение ЭКМО (что позволяет таким образом выполнить коррекцию порока). Другим относительным противопоказанием является наличие труднодоступного источника кровотечения либо наличие или подозрение на генетические пороки.

Методика проведения ЭКМО

ЭКМО или МПЖС? Метод ЭКМО широко использовался в практике лечения дыхательных расстройств новорожденных. У взрослых применялись аортальная контрапульсация, искусственные желудочки сердца и искусственное сердце. С появлением центрифужных насосов стало возможным использование их в качестве искусственных желудочков и у детей массой менее 5 кг. Приводим сравнительную характеристику этих двух методов (таблица 1).

Таблица 1. Сравнительная характеристика ЭКМО и VAD

Показатели	ЭКМО	МПЖС
Тип насоса	Роликовый	Центрифужный
Оксигенатор	Да	Нет
Заполнение контура	Большой объем заполнения	Малый объем заполнения
Риск воздушной эмболии	Малый	Больше
Антикоагуляция	ABC около 180–200 с	ABC около 140–160 с
Канюляция	Возможна канюляция сосудов шеи или магистральных сосудов при открытой грудной клетке	Канюляция магистральных сосудов, грудина не сведена
Открытое овальное окно	Не влияет на SaO_2	Вероятность десатурации

Если принято решение о проведении вспомогательного кровообращения в операционной, используют канюли для ИК. Если же механическая поддержка кровообращения будет осуществляться в послеоперационном периоде, для ЭКМО можно катетеризировать сосуды шеи, а для подключения МПЖС нужен доступ в средостение. При катетеризации магистральных сосудов в средостении грудную клетку оставляют открытой. У детей старшего возраста может быть закрыта кожа, при этом грудину не сводят.

При проведении ЭКМО необходимы совместные усилия множества специалистов и наличие отдельной дежурной бригады, занятой исключительно наблюдением за пациентом, находящемся на ЭКМО. Бригада, осуществляющая также наблюдение, должна состоять из врача, проводящего общее лечение пациента, врача, обученного применению ЭКМО, перфузиолога, отвечающего за функцию АИК, и индивидуальной медицинской сестры. Начало применения ЭКМО и ее окончание, т.е. канюляцию и деканюляцию, проводят опытные врачи-хирурги или кардиохирурги. Каждая процедура ЭКМО должна находиться под контролем определенного лица, отвечающего за программу ЭКМО в целом.

В принятии решения о применении ЭКМО участвуют все лица, которые будут проводить процедуру. Существует два типа канюляции сосудов для подключения к аппарату (16):

1) вено-венозная канюляция — применяется при изолированной дыхательной недостаточности (без сердечной недостаточности). Наиболее часто ее используют у новорожденных. Выбор сосуда и размер канюль определяют хирурги совместно с врачом, проводящим ЭКМО;
2) артериовенозная канюляция — применяется при дыхательной недостаточности, протекающей на фоне нестабильной гемодинамики. При ее выполнении можно использовать выведенные через грудную стенку канюли, которые были применены во время основной операции, или канюлировать сосуды шеи или бедра.

   При артериовенозной канюляции кровь из венозной системы при помощи насоса поступает в оксигенатор и возвращается в организм, минуя сердце. Эта схема не всегда дает положительный эффект, так как напряжение стенок левого желудочка и потребность в кислороде повышаются, в то время как коронарный кровоток уменьшается. Кровь, поступающая в коронарные артерии, характеризуется пониженным содержанием кислорода и поэтому усугубляется исходная гипоксия миокарда. В течение первых 12 ч ЭКМО отмечается значительное ухудшение сократимости миокарда. При этом снижается сердечный выброс, растягивается левое предсердие и нарастают явления отека легких. В этой ситуации необходима декомпрессия левого желудочка сердца — при открытой грудной клетке дренируют левое предсердие, а при закрытой грудной клетке выполняют чрескожную баллонную септостомию. В последующем шунт присоединяют к канюле, дренирующей венозную кровь. Эта процедура позволяет снизить потребность миокарда в кислороде и улучшить миокардиальный кровоток (25).

Аппарат ЭКМО состоит из мембранного оксигенатора типа AVECOR, обеспечивающего оксигенацию крови, роликового насоса, теплообменника, подогревающего кровь, системы магистралей с датчиками давлений и температуры.

Роликовый насос автоматически управляется различными системами. Наиболее часто применяется система управления с помощью преобразователей давления, которые позволяют при снижении венозного возврата снижать производительность насоса и уменьшать скорость кровотока в системе оксигенации. Для полной оксигенации пациента скорость кровотока обычно равна 100 мл/кг/мин. Уровень CO_2 в крови регулируется количеством кислорода, проходящего через оксигенатор. При помощи теплообменника у пациента поддерживается нормотермия. Общее ведение пациента при применении ЭКМО в целом не отличается от общепринятой интенсивной терапии, с незначительными модификациями. Искусственную вентиляцию легких осуществляют в режиме с низким пиковым давлением вдоха, повышенным давлением в конце вдоха и низким содержанием кислорода в дыхательной смеси. Чаще, чем обычно, проводят рентгенографию органов грудной клетки, газовый анализ крови и определение кислотно-основного баланса.

Объем введения жидкости при проведении ЭКМО зависит от клинического состояния пациента, степени восполнения ОЦК и результатов дополнительных методов исследований. Периодически к магистралям ЭКМО присоединяют гемофильтрирующее устройство (18).

Терапия ЭКМО требует проведения длительной гепаринизации. Высокая стоимость ЭКМО обусловлена необходимостью переливания большого количества препаратов крови, в том числе ежедневной инфузии тромбоцитарной массы, применения антитромбина III, частого контроля свертывающей системы и морфологического анализа элементов крови (19).

При проведении ЭКМО новорожденные и дети младшего возраста должны находиться в состоянии глубокого наркоза с периодической миорелаксацией. У детей старшего возраста и взрослых достаточно применение легкой седации с периодическим введение анальгетиков при выполнении болезненных или неприятных манипуляций.

Мониторинг состояния нервной системы заключается в выполнении регулярной ультрасонографии головы у новорожденного либо ЭЭГ у взрослых и детей старшего возраста. В целях профилактики септических осложнений применяют ванкомицин, а при подозрении или наличии инфицирования выполняют целый комплекс диагностических исследований и проводят целенаправленную антибиотикотерапию.

Ведение пациентов, находящихся на вспомогательном кровообращении

Пациентам, находящимся на ЭКМО, обычно проводят ИВЛ в минимальном объеме. В отличие от них пациенты, которым применяют лево- или правожелудочковый обход, требуют тщательной оптимизации режимов вентиляции. Инотропная поддержка минимальна в обеих группах. Пациенты полностью релаксированы и седированы в течение всего времени вспомогательного кровообращения.

Методика ЭКМО похожа на методику ИК. Обязательно использование роликового насоса. Венозный возврат происходит под действием силы тяжести в венозный резервуар (рис. 1). В контуре обязательно наличие мембранного оксигенатора.

Для право- или левожелудочкового обхода обычно используют центрифужный насос (Biomedicus, Jostra). Производительность насоса зависит от пред- и постнагрузки. Венозный возврат к насосу активен и не зависит от силы тяжести.

При вспомогательном кровообращении контролируют следующие параметры:

- ЭКГ;
- температуру тела;
- давление в левом и правом предсердиях;
- давление в легочной артерии;
- АД;
- газовый состав крови;
- капиллярное насыщение крови (пульсоксиметрия);
- диурез.

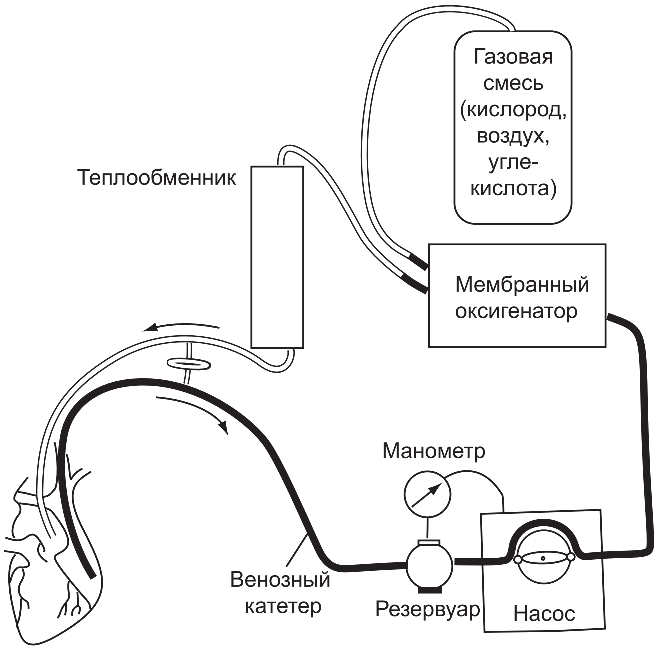


Рис. 1. Схема контура ЭКМО

Объемная скорость вспомогательного кровообращения зависит от степени нарушения функции миокарда. Среднее АД должно поддерживаться на уровне 40 мм рт.ст. у новорожденных и детей первого года жизни, 60 мм рт.ст — у детей старшего возраста. При право- или левожелудочковом обходе давление в предсердиях поддерживают не ниже 5 мм рт. ст. для предотвращения попадания воздуха в контур. Это особенно важно для пациентов с левожелудочковым обходом, у которых попадание воздуха в круг циркуляции может привести к эмболии сосудов мозга и коронарных артерий. У пациентов с левожелудочковым обходом давление в правом предсердии поддерживают на уровне 5–10 мм рт.ст.; высокие уровни правопредсердного давления обычно свидетельствуют о нарушении функции правого желудочка.

У пациентов с одножелудочковым сердцем и функционирующим системно-легочным анастомозом последний во время ЭКМО должен быть закрыт для предотвращения перегрузки малого круга кровообращения, перерастяжения левых отделов сердца и отека легких.

Мониторируют обычные клинические показатели адекватности сердечного выброса. Регулярно проверяют показатели газового состава крови, электролиты, уровень гемоглобина и гематокрита.

Системную гепаринизацию поддерживают на уровне АВС в диапазоне 140–160 с. АВС первоначально контролируют каждые 30 мин, затем каждые 3 ч. Количество тромбоцитов поддерживают на уровне выше (120–150) • 10^3/мм^3, а уровень фибриногена — выше 15 мг%. Дополнительно переливают аминокапроновую кислоту, антитромбин III и свежезамороженную плазму (45). Контролируют наличие гемолиза и синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Гематокрит поддерживают на уровне 30%, температуру тела — в пределах 35–37 ^{0}С.

При проведении ЭКМО стараются как можно быстрее снизить дозу вводимых катехоламинов, так как они способствуют повышению чувствительности β-рецепторов. Целесообразно применять небольшую дозу допамина для повышения сократимости миокарда и сердечного выброса.

Ежедневно проводят клиническую неврологическую оценку. У новорожденных и детей первого года жизни выполняют нейросонографию. Значительные нарушения со стороны ЦНС иногда требуют досрочного отлучения от вспомогательного кровообращения.

Часто встречающиеся проблемы при проведении левожелудочкового обхода:

- низкое левопредсердное давление вследствие гиповолемии, правожелудочковой недостаточности, чрезмерная производительности насоса;
- высокое левопредсердное давление из-за недостаточной производительности насоса, открытого овального окна или септального дефекта;
- низкое правопредсердное давление вследствие малого объема циркулирующей крови, открытого овального окна или наличия септальных дефектов;
- высокое правопредсердное давление, обусловленное объемной перегрузкой, нарушением функции правого желудочка;
- невозможность поддержания адекватной производительности из-за гиповолемии, смещения канюль, тромбоза канюль или насоса, перегиба канюль или трубок;
- метаболический ацидоз, являющийся следствием неадекватной производительности, гиповолемии, повреждения внутренних органов (печени, кишечника);
- гипоксия как проявление легочных проблем, открытого овального окна или наличия септальных дефектов;
- кровотечение вследствие передозировки гепарина, ДВС-синдрома, смещения канюль, наличия хирургических источников.

Выход из вспомогательного кровообращения. Решение об отлучении пациента от вспомогательного кровообоащения принимают после тщательной оценки гемодинамических показателей и данных, полученных при ЭхоКГ. Оптимизируют дозы инотропной поддержки и постепенно снижают производительность вплоть до прекращения механической поддержки. Проводят тщательный мониторинг адекватности сердечного выброса. Грудную клетку оставляют открытой (не сводят грудину) в течение 1–2 сут после окончания вспомогательного кровообращения.

Осложнения при вспомогательном кровообращении. Наиболее частые осложнения — кровотечение и эмболия. Небольшая кровоточивость часто связана с использованием антикоагулянтов или коагулопатией. Хирургические источники кровотечения должны быть исключены в первую очередь. Массивные кровотечения часто бывают фатальными. Переливания препаратов крови могут вызывать нарушения функции легких.

Неврологические осложнения, такие, как внутричерепные кровоизлияния или эмболии мозговых сосудов, нередки. Тем не менее они не являются показанием к отлучению от вспомогательного кровообращения. Среди прочих осложнений следует отметить почечную недостаточность, инфекцию и механические повреждения контура.

Данные различных клиник показывают, что при использовании ЭКМО у пациентов после операций в условиях ИК выживаемость приближается к 46%. У большинства этих пациентов нет осложнений со стороны других органов и систем. Эти результаты получены и при использовании лево- или правожелудочкового обхода. При этом риск развития кровотечений меньше, а эмболий - больше.

На основании данных, собранных начиная с 1986 г., организация ELSO показала, что шансы выживания новорожденных при применении ЭКМО составляют 80% (годовой отчет, 1998). При применении этого метода после кардиохирургических операций шанс выживания пациента меньше, учитывая сложность состояния больного перед применением ЭКМО. В 1986 г. положительные результаты применения ЭКМО были отмечены у 42% таких пациентов, а в последующие годы эффективность применения ЭКМО колебалась от 37 до 57%. Безусловно, на результаты применения ЭКМО (в частности артериально-венозного метода) оказывают влияние состояние пациента перед началом применения метода и тип порока. Шанс выживания пациентов с нормальной (корригированной) анатомией сердца или после полной анатомической коррекции врожденного порока (например, после радикальной коррекции тетрады Фалло) и пациентов с сердечной недостаточностью на фоне инфекционной кардиомиопатии составляет 42%. Выживаемость в группе пациентов, у которых легочной кровоток осуществляется за счет системно-легочного анастомоза, не превышает 25%. В группе больных, подвергшихся гемодинамической коррекции кровообращения по Fontan, выживаемость составляет всего 17% (выжившие пациенты на момент выписки из госпиталя) (45).

Целью ЭКМО на послеоперационном этапе кардиохирургической операции является временное обеспечение системы кровообращения и создание таких условий, при которых возможны компенсация и регенерация миокарда после операции. Количество пациентов, которые подлежат механической поддержке кровообращения в послеоперационном периоде, постепенно растет: с 7 % в 1986 г. до 20 % в 1997 г. Несмотря на то, что из общего количества кардиохирургических пациентов эти больные составляют около 0,5–2%, кардиохирургические центры, обеспеченные необходимым оборудованием, имеют возможность безопасного выполнения наиболее сложных кардиохирургических операций.

Литература

1. Andersen MN, Senning A. Studies in oxygen consumption during extracorporeal circulation with a pump-oxygenator. Ann Surg 1958;148:59.
2. Bengtsson F, Siesjo BK. Cell damage in cerebral ischemia: Physiological, biochemical and structural aspects. In Schurr A, Rigor BM (eds). Cerebral Ischemia and Resuscitation. Boca Raton, FL, CRC Press, 1990, pp 215–223.
3. Bigelow WG, Lindsay WK, Harrison RC, et al. Oxygen transport and utilization in dogs at low body temperatures. Am J Physiol 160:125, 1950.
4. Castaneda AR, Lamberti J, Sade RM, et al. Open heart surgery during the first three months of life. J Thorac Cardiovasc Surg 68:719, 1974.
5. Croughwell N, Frasco P, Blumenthal JA, et al. The effect of temperature on cerebral metabolism and blood flow in adults during cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 103:549–554,1992.
6. Elliot MJ. Ultrafiltration and modified ultrafiltration in pediatric open heart operations. Ann Thorac Surg 1993;56:1518.
7. England MD, Cavarocchi NC, O'Brien JF, Solis E, Pluth JR, Orszulak TA, et al. Influence of antioxidants (mannitol and allopurinol) on oxygen free radical generation during and after Cardiopulmonary bypass. Circulation 1986;74:III134.
8. Greeley WJ, Kern FH, Ungerleider RM, et al. The effect of hypothermic cardiopulmonary bypass and total circulatory arrest on cerebral metabolism in neonates, infants, and children. J Thorac Cardiovasc Surg 101:783–794, 1991.
9. Greeley WJ, Ungerleider RN, Kern FH, et al. Effects of cardiopulmonary bypass on cerebral blood flow in neonates, infants, and children. Circulation 80(suppl I):I–209, 1989.
10. Harris EA. Metabolic aspects of profound hypothermia. In Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Harris EA (eds). Heart Disease in Infancy. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1973, pp 65–74.
11. Havel M, Teufelsbauer H, Knobl P, Dalmatiner R, Jaksch P, Zwolfer W, et al. Effect of intraoperative aprotinin administration on postoper ative bleeding in patients undergoing cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:968.
12. Jonas RA, Elliott ME (eds). Cardiopulmonary Bypass in the Neonate, Infant and Child. London, Butterworth-Heinemann, 1993.
13. Jonas RA. Flow reduction and cessation. In Jonas RA, Elliott ME (eds). Cardiopulmonary Bypass in the Neonate, Infant and Child. London, Butterworth-Heinemann, 1993.
14. Jonas RA, Wernovsky G, Ware J, et al. The Boston Circulatory Arrest Study: Perioperative neurologic outcome after the arterial switch operation. Circulation 86(suppl I):I–360, 1992.
15. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery. 2nd ed. New York, Churchill Livingstone, 1993, pp 61–128.
16. Kirklin JK, Westaby S, Blackstone EH, et al. Complement and the damaging effects of cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 86:845, 1983.
17. Kramer RS, Sanders AP, Lesage AM, Woodhall B, Sealy WC. The effect of profound hypothermia on preservation of cerebral ATP content during circulatory arrest. J Thorac Cardiovasc Surg 1968;56:699.
18. Langley SM, Chai PJ, Miller SE, Mault JR, Jaggers JJ, Tsui SS, et al. Intermittent perfusion protects the brain during deep hypothermic circulatory arrest. Ann Thorac Surg 1999;68:4.
19. Lucchesi BR. Neutrophil-derived oxygen radicals in myocardial reperfusion injury. In Zelenock GB, D'Alecy LG, Fantone JC, et al (eds). Clinical Ischemic Syndromes. St Louis, CV Mosby, 1990, pp 257–275.
20. Miyamoto K, Kawashima Y, Matsuda H, et al. Optimal perfusion flow rate for the brain during deep hypothermic cardiopulmonary bypass at 20°C. J Thorac Cardiovasc Surg 92:1065, 1986.
21. Murkin JM, Farrar JK, Tweed WA, McKenzie KN, Cuirauden G. Cerebral autoregulation and flow/metabolic coupling during cardiopulmonary bypass: the influence of PaCO2. Anesth Analg 1987;66:825.

22. Ratcliffe JM, Wyse RKH, Hunter S, et al. The role of the priming fluid in the metabolic response to cardiopulmonary bypass in children of less than 16 kg body weight undergoing open-heart surgery. Thorac Cardiovasc Surg 36:65, 1988.
23. Rosenthal SM, LaJohn LA. Effect of age on transvascular fluid movement. Am J Physiol 228:134, 1975.
24. SomaY, Hirotani T, YozuR, et al. A clinical study of cerebral circulation during extracorporeal circulation. J Thorac Cardiovasc Surg 97:187, 1989.
25. Steward DJ, Da Silva CA, Flegel T. Elevated blood glucose levels may increase the danger of neurological deficit following profoundly hypothermic cardiac arrest. Anesthesiology 68:653, 1988.
26. Swan H, Sanchez M, Tyndall M, Koch C. Quality control of perfusion: monitoring venousblood oxygen to prevent hypoxic acidosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:868.
27. Swain JA, McDonald TJ, Griffith PK, et al. Low flow hypothermic cardiopulmonary bypass protects the brain. J Thorac Cardiovasc Surg 102:76, 1991.
28. Swan H. The importance of acid-base management for cardiac and cerebral preservation during open heart operations. Surg Gynecol Obstet 158:391, 1984.
29. van Oeveren W, Jansen NJ, Bidstrup BP, Royston D, Westaby S, Neuhof H, et al. Effects of aprotinin on hemostatic mechanisms during cardiopulmonary bypass. Ann Thorac Surg 1987;44:640.
30. Wernovsky G, Jonas RA, Newburger JW, et al. The Boston Circulatory Arrest Study: Hemodynamics and hospital course after the arterial switch operation. Circulation 86(suppl I):I–237, 1992.
31. Rebeyka I.M., Hanan S.A., Borges M.R., et al. Rapid cooling contracture of the myocardium. //J. Thorac. Cardiovasc. Surg.–1990.–V.100, N2 – P. 240–249.
32. Kirklin JW: The middle 1950's and C Walton Lillehei. // J Thorac Cardiovasc Surg 1986 – V. 98. P. 822 – 824.
33. Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство / Под ред. В.И. Бураковского, Л.А.Бокерия – М.: Медицина, 1996.– 688 с.
34. Page E., Earley J., Power B. Normal growth of ultrastructures in rat left ventricular myocardial cells. //Circ. Res. 1974.V.34 & 35(suppl. II): P. II–12.
35. Fisher D.J., Heymann M.A., Rudolph A.M. Myocardial oxygen and carbohydrate consumption in fetal lambs in utero and in adult sheep. //Am. J. Physiol. 1980.V.238.P. 399–404.
36. Hendren W.G., Geffin G.A., Love T.R., et al. Oxygenation of cardioplegic solutions. //J. Thorac. Cardiovasc. Surg.1987.V.94.P. 614-619.
37. Bodenhamer R.M., DeBoer W.V., Geffin G.A., et al. Enhanced myocardial protection during ischemic arrest. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.1983.V. 85.P. 769–774.
38.German J et al. Management of pulmonary insufficiency in diaphragmatic hernia using extracorporeal circulation with membrane oxygenator (ECMO) J.Ped.Surg. 1977, 12, 905.
39. Zapol W.M. et al.Extracorporeal Membrane Oxygenation in severe respiratory failure, JAMA 1979, 242, 2193.
40. Barlett R.H. Experanza (ASAIO Presidental Address)/Trans. ASAIO 1985, 30, 723.
41. Anonymous UK collaborative randomized trial of neonatal extracorporeal membrane oxygenation. UK collaborative ECMO Trial Group, Lancet 1996, 348, 75.
42. Tracy Jr.T.F. et al. The registry of Extracorporeal Life Support Organisation. ECMO. Extracorporeal cardiopulmonary support in critical care (под ред. Zwischenberger L.B., Barlett R.H. Ann Arbor, Michigan: Extracorporeal life support organization, 1995.
43. Soeter J.R. et al. Prolonged extracorporeal oxygenation for cardiopulmonary failure after tetralogy correction. J Thor Cardiov Surg 1973, 66, 214.
44. Fasules J.W. Extracorporeal Life Support for infants and children with cardiac diseases. ECMO. Extracorporeal cardiopulmonary support in critical care (Ed. Zwischenberger L.B., Barlett R.H.).
45. Wessel D.L. Intensive care management of cardiac patient on ECMO, Material of Postgradual Courses. Joint Meeting EACT/ESTS. Lisbona-Portugal 16–19. 09. 2001.
46. Delius R.E., Caldarone Ch. Mechanical support of the Pediatric Cardiac patients. Pediatric Cardiac Surgery. Annual Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery 2000, 3, 179.

Глава 17

ПАЛЛИАТИВНЫЕ И ЭТАПНЫЕ ОПЕРАЦИИ

МЕЖАРТЕРИАЛЬНЫЕ АНАСТОМОЗЫ

Впервые выполненный в 1945 г. анастомоз Blalock–Taussig (1) в его модифицированной (2, 3) форме стал стандартной промежуточной паллиативной операцией при цианотических пороках сердца (при пороках с гипоперфузией легких, главным образом при одножелудочковом сердце) для обеспечения дозированного легочного кровотока. Модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig применяется также как элемент операции Norwood I при синдроме гипоплазии левых отделов сердца. При этом пороке закрывают артериальный проток, создают связь правого желудочка с аортой. Подключично-легочный анастомоз становится единственным источником легочного кровотока в течение 3–6 мес — периода, в течение которого ЛСС снижается до низкого уровня, позволяющего принять пассивный системный венозный возврат в легочную артерию через кавопульмональный анастомоз. Анастомоз должен обеспечить достаточный, но не избыточный легочный кровоток без снижения сердечного выброса, повреждения легочных сосудов и объемной перегрузки желудочка. С помощью уравнения Hagen–Poiseuille рассчитывает объемный ламинарный ток жидкости через правильную цилиндрическую трубку:

$$Q = \Delta p \pi d^4 / 128 L \mu,$$

где Q — объемная скорость, Δp — градиент давления, d — диаметр сосуда, L — длина сосуда, μ — вязкость жидкости.

Уравнение показывает, что небольшое увеличение диаметра шунта значительно — в четвертой степени — увеличивает объем кровотока, так как последний увеличивается. Для подавляющего большинства новорожденных сосудистый протез из тетрафлюороэтилена диаметром 3,0–3,5 мм обеспечивает оптимальный баланс кровотока по большому и малому кругам кровообращения. У детей массой менее 2,5 кг диаметр шунта должен быть соответственно меньшим. Грубый шов может уменьшить эффективный диаметр с соответствующим уменьшением кровотока. Длина шунта несущественно влияет на объем кровотока. От места наложения шунта (дистально или проксимально вдоль безымянной или подключичной артерии) зависит шунтовой ток, возникающий благодаря разнице диаметров этих сосудов. Длина шунта и угол анастомоза важны с точки зрения сохранения естественного хода безымянной и легочной артерии и предупреждения их перегиба. Длинный шунт может перегнуться, короткий может вызвать деформацию легочной артерии.

Модифицированный шунт Blalock–Taussig может быть выполнен через боковую торакотомию или стернотомию. В последние годы в большинстве кардиохирургических центров предпочтение отдают срединному доступу по нескольким причинам, в частности потому, что шунт является временной паллиативной процедурой, за которой последует вмешательство из срединного доступа. Другими преимуществами срединного доступа являются техническая легкость выполнения анастомоза, лучшая проходимость шунта, лучшее билатеральное распределение кровотока, лучший доступ для перевязки артериального протока и других сопутствующих процедур, а также меньшая деформация легочной артерии. Срединный доступ позволяет обеспечить нормальную вентиляцию обоих легких во время операции и избежать травмы и ателектаза легкого на стороне вмешательства.

Артериальный катетер для мониторирования системного давления по возможности должен находиться со стороны, противоположной шунту. Пульсоксиметрия позволяет оценить баланс между легочным и системным кровотоком и переносимость пациентом временного пережатия легочной артерии.

Модифицированный подключично-легочный анастомоз Blalock–Taussig из срединного доступа

Выполняют стандартную стернотомию и субтотальную резекцию вилочковой железы с прилежа-

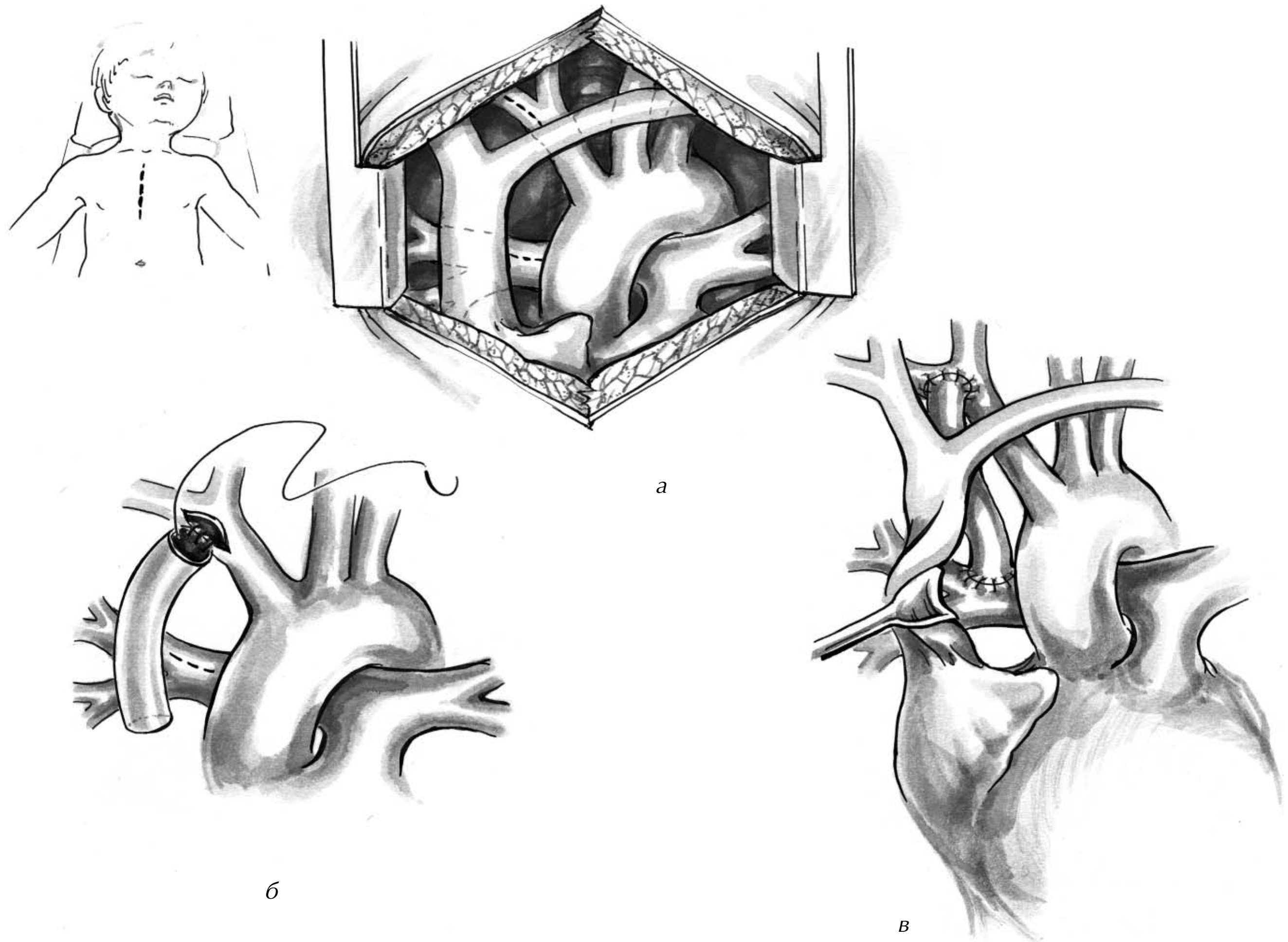


Рис. 1. Этапы выполнения модифицированного подключично-легочного анастомоза Blalock–Taussig из срединного доступа

щими тканями, что облегчает повторную стернотомию. Рассекают верхнюю часть перикарда и с помощью швов-держалок экспонируют структуры верхнего средостения. Мобилизуют безымянную артерию, бифуркацию, подключичную и общую сонную артерии. Безымянную вену полностью мобилизуют, чтобы по ходу операции ее можно было подтягивать резиновой тесьмой. Между аортой и верхней полой веной выделяют правую легочную артерию от бифуркации легочного ствола до ее деления на ветви (рис. 1, *а*).

Конец тонкостенного сосудистого протеза из Gore-Tex диаметром 3,5–5 мм срезают под углом, соответствующим углу отхождения безымянной артерии от аорты. Намечают места разрезов (показаны пунктиром на рис. 1, *а*) по верхнему краю правой легочной артерии и в месте соединения безымянной и подключичной артерий. Мягким изогнутым сосудистым инструментом отжимают место предполагаемого разреза. Этот зажим располагают спереди оттянутой книзу безымянной вены. Проксимальный анастомоз выполняют 7/0 или 6/0 полипропиленом, начиная проводить швы изнутри протеза к краю разреза системной артерии (рис. 1, *б*). Линия шва не должна быть бугристой, инвертированной и деформирующей. После завершения проксимального анастомоза коротким зажимом («бульдогом») пережимают протез, освобождая системные артерии. Отмеряют необходимую длину протеза и пересекают его поперек.

Перед наложением дистального анастомоза восходящую аорту отводят влево с помощью швов-держалок, что существенно улучшает экспозицию. Правую легочную артерию можно отжать изогнутым зажимом или ограничить место анастомоза изогнутым зажимом со стороны бифуркации и резиновыми тесемками на ветвях легочной артерии. Перед рассечением легочной артерии следует произвести пробное пережатие под контролем сатурации и гемодинамики. Необходимо убедиться, что в случае отжатия легочной артерии зажим не сдавливает коронарные артерии или аорту. Продольную артериотомию выполняют медиальнее верхнедолевой ветви. Анастомоз выполняют 7/0 проленом (рис. 1, *в*).

Если шунтирование производится как изолированная операция, артериальный проток перевязывают и пересекают после открытия шунта. Мобилизация протока перед наложением анастомоза нежелательна при дуктусзависимых пороках, так как выделение протока может спровоцировать его спазм и нестабильность состояния пациента до создания альтернативного источника легочного кровотока. Короткое пробное пережатие анастомоза позволяет убедиться в его проходимости. Проводят тщательное мониторирование гемодинамических параметров для оценки соотношения легочного и системного кровообращения. В отдельных случаях избыточный легочный кровоток вынуждает хирурга сузить шунт перед закрытием раны.

Классический правосторонний анастомоз Blalock–Taussig (левосторонняя дуга аорты)

Анастомоз накладывают с противоположной от дуги аорты стороны. Таким образом, при левосторонней дуге операцию производят через правую плевральную полость, а при правосторонней дуге — через левую.

Правостороннюю боковую торакотомию выполняют в III–IV межреберном промежутке. Выделяют правую легочную артерию и обводят резиновыми тесемками ее ветви (рис. 2, *а*). Перевязывают и пересекают непарную вену. Правую подключичную артерию выделяют, полностью мобилизуют, перевязывают непосредственно проксимальнее или дистальнее ее первой ветви и пересе-

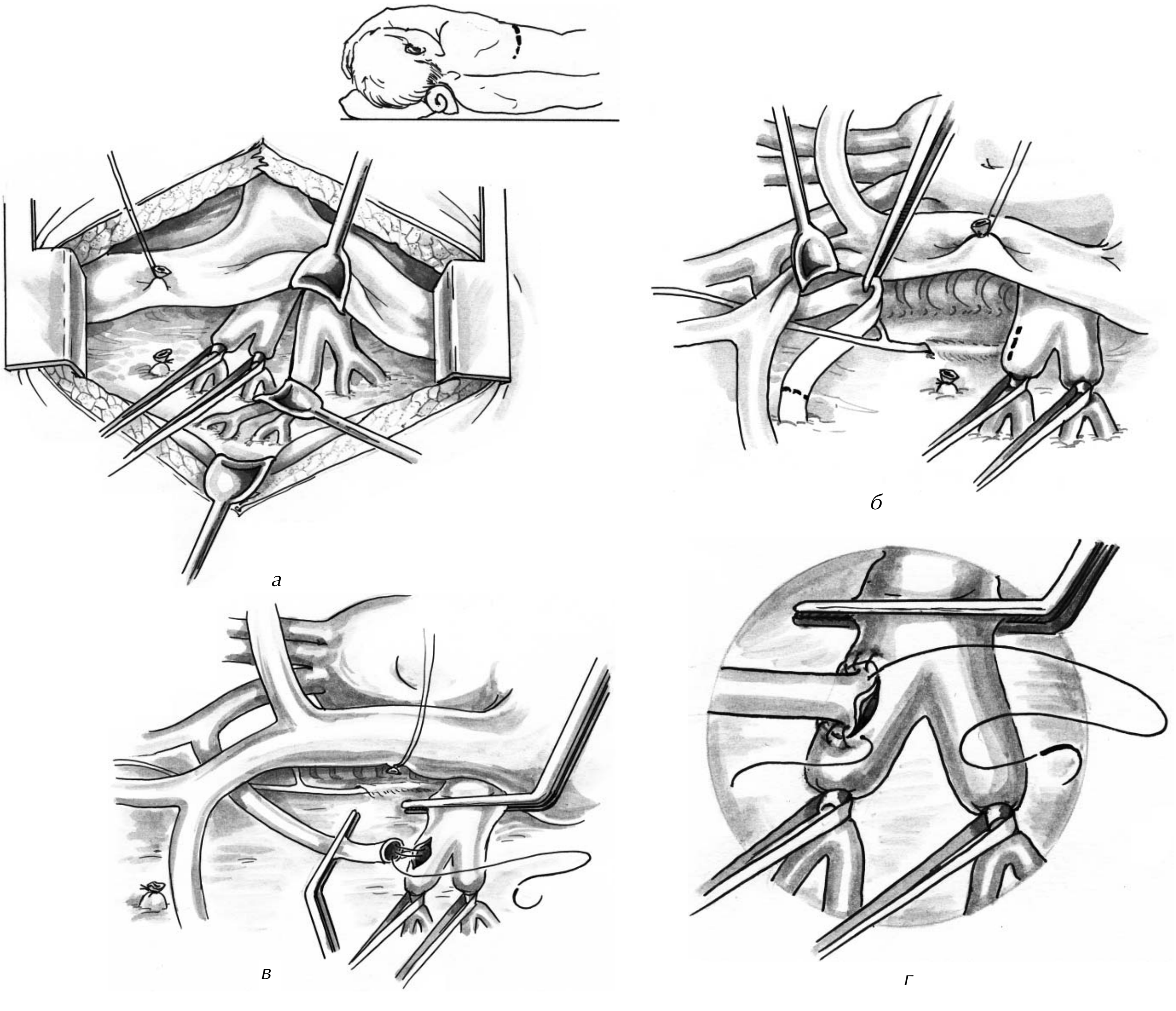


Рис. 2. Этапы выполнения правостороннего классического анастомоза Blalock–Taussig: *а* — подведены тесемки под ветви правой легочной артерии, верхняя правая легочная вена отведена книзу, непарная вена пересечена; *б* — правая подключичная артерия выводится из петли возвратного нерва; *в* — пережата правая легочная артерия, произведен продольный разрез по верхней стенке легочной артерии; *г* — выполняется анастомоз с помощью непрерывного или узловатых 7/0 полипропиленовых швов. Заднюю линию шва начинают изнутри сосуда

кают. Затем артерию освобождают из петли возвратного глоточного нерва (рис. 2, *б*). Мягким сосудистым зажимом пережимают правую легочную артерию как можно ближе к бифуркации и затягивают резиновые тесемки на ее ветвях (рис. 2, *в*). Очень важно, чтобы разрез легочной артерии проходил строго по верхнему краю, а не по передней поверхности. В последнем случае происходит скручивание артерии вдоль ее оси. Непрерывный шов выполняют изнутри легочной артерии 7/0 полипропиленовой нитью (рис. 2, *г*). Перед завязыванием концов нити сначала ослабляют тесемки на ветвях, затем снимают зажим с легочной артерии для вытеснения воздуха. Связывают концы нити.

Модифицированный левосторонний анастомоз Blalock–Taussig (левосторонняя дуга аорты)

При левосторонней дуге применение классического анастомоза Blalock–Taussig сопряжено с вероятностью перегиба левой подключичной артерии в месте отхождения от аорты. Именно поэтому классический анастомоз стали выполнять с противоположной стороны от аорты. Использование сосудистого протеза из тетрафлюороэтилена (Gore-Tex) позволяет наложить анастомоз с любой стороны.

Модифицированный левосторонний анастомоз (со вставкой из протеза) технически аналогичен классическому. Левостороннюю торакотомию производят через III или IV межреберный промежуток. Выделяют места разрезов подключичной и легочной артерий (на рис. 3, *а* показаны пунктиром). Сосудистый протез из Gore-Tex вначале анастомозируют с подключичной артерией «конец в бок». Начало линии шва начинают с середины и ведут латерально в обе стороны изнутри (рис. 3, *б*). Этот прием помогает избежать надрывов тонкостенных сосудов. Тщательно примеряют длину протеза, чтобы он был ни длинным, ни коротким. Дистальный анастомоз выполняют аналогичным образом. Зажим на подключичной артерии оставляют до завершения анастомоза (рис. 3, *в*).

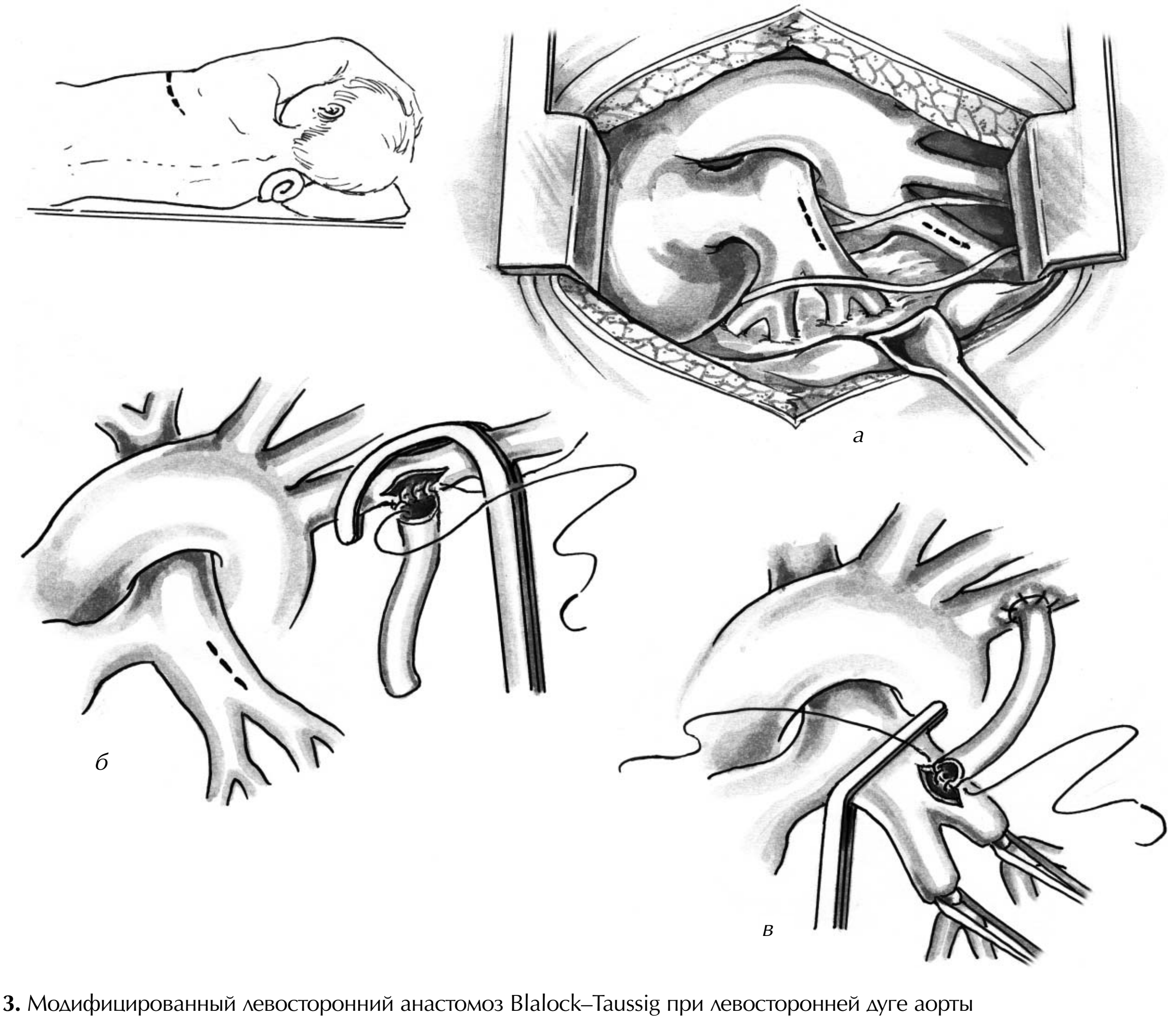


Рис. 3. Модифицированный левосторонний анастомоз Blalock–Taussig при левосторонней дуге аорты

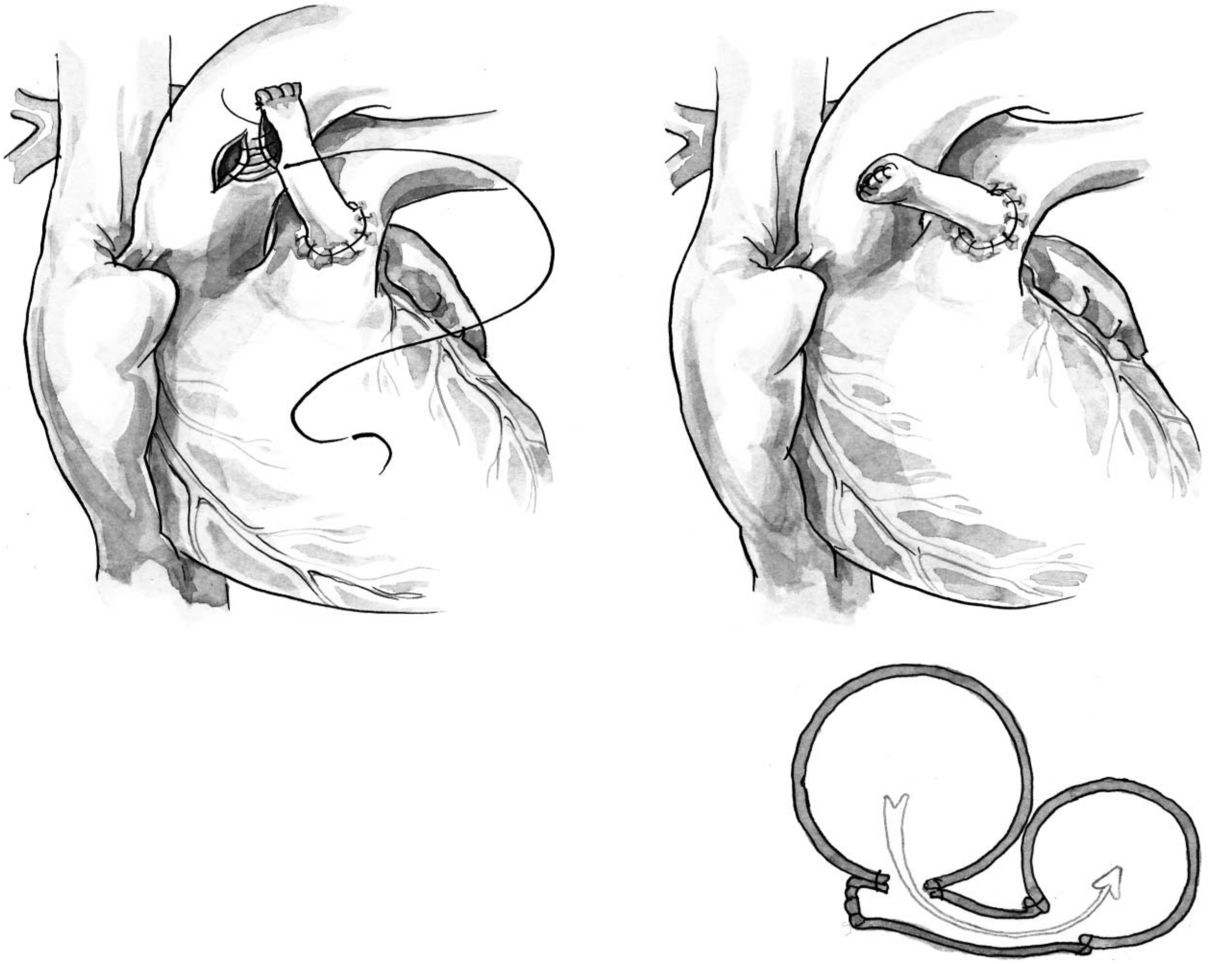


Рис. 4. Способ выполнения аортального конца анастомоза «бок в бок»

Центральный анастомоз между восходящей аортой и стволом легочной артерии

При выраженной гипоплазии ветвей легочной артерии подключично-легочные анастомозы трудновыполнимы и с гемодинамической точки зрения малоэффективны. Вследствие малой скорости кровотока высока вероятность тромбоза анастомоза. Центральный анастомоз выполняют между аортой и легочным стволом из срединного доступа. При наличии развитого коллатерального кровообращения и атрезии на уровне клапана ствол изолируют, перекрывая турникетами ветви легочной артерии. Часть просвета ствола может быть отжата сосудистым зажимом. Место предполагаемого анастомоза с аортой изолируют боковым отжатием. Аортальным перфоратором создают отверстия в обоих сосудах. Артерии соединяют сосудистым протезом из Gore-Tex, диаметр которого обязательно подбирают с учетом короткого расстояния между аортой и легочной артерией.

Недостатком описанной выше техники является вероятность возникновения двух осложнений: перегиба сосудистого протеза и обкрадывания коронарного кровотока. Эти проблемы могут быть решены двумя путями: более дистальным расположением аортального конца анастомоза вдали от устьев коронарных артерий и наложением аортального анастомоза «бок в бок» с ушиванием конца протеза (рис. 4).

СУЖИВАНИЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Первоначально суживание легочной артерии применяли в эксперименте на животных для изучения гипертрофии. В 1952 г. Muller и Dammann (4) внедрили эту процедуру в клинику для уменьшения избыточного легочного кровотока. В течение многих лет суживание легочной артерии было популярным для паллиативного лечения больных с ДМЖП и другими пороками с увеличенным легочным кровотоком, что позволяло детям достичь возраста, безопасного для осуществления анатомической коррекции. Развитие кардиохирургии для новорожденных и младенцев привело к возможности проведения ранней анатомической коррекции и ограничило показания к суживанию легочной артерии. Последнее в настоящее время выполняют как этапное паллиативное вмешательство при избыточном легочном кровотоке, сопровождающем такие заболевания, как атрезия трехстворчатого клапана, двуприточный левый желудочек, единственный желудочек с двумя выходами, множественные ДМЖП и большие дефекты у пациентов с сопутствующими заболеваниями, препятствующими использованию искусственного кровообращения. Суживание легочной артерии применяют также для подготовки левого желудочка к операции артериального переключения у пациентов, своевременно не оперированных в период новорожденности.

Механизмы и показания

Согласно уравнению Пуазейля, поток жидкости через цилиндрическое сужение прямо пропорционален его диаметру в четвертой степени, деленному на длину сужения (ширину тесьмы). Таким образом, диаметр является главной детерминантой потока. Изменение диаметра отверстия под тесьмой на 1 мм приводит к трехкратному изменению потока.

На основе признаков застоя в легких или их отсутствия Trusler и Mustard эмпирически установили оптимальную длину окружности тесьмы: 20 мм плюс 1 мм на каждый килограмм массы тела. Дальнейший анализ выживаемости и клинических результатов позволил уточнить эту формулу для пороков с различной гемодинамикой: 20 мм + 1 мм/кг для простых пороков у младенцев в возрасте до 6 мес без внутрисердечного двунаправленного смешивания артериальной и венозной крови и 24 мм + 1 мм/кг для пороков с перемешиванием крови. При возникновении цианоза или брадикардии тесьму несколько ослабляют. У детей массой менее 2 кг окружность тесьмы должна быть на 1–1,5 мм меньше рассчитанной по формуле Trusler. Принимая во внимание нелинейный рост клапана легочной артерии у младенцев, Kawahira и соавторы предложили свою формулу для определения длины окружности тесьмы: она должна составлять 87% нормальной окружности легочной артерии (по данным ангиографии) (51,81 х ППТ^{0,45}). Формула применима у младенцев любой массы и коррелирует с формулой Trusler у старших детей.

Описанный выше метод используют в качестве стартового приема, затем тесьму затягивают под контролем давления в дистальной легочной артерии, составляющего 30–50% системного. Артериальное насыщение кислородом должно превышать 80%. Необходимо контролировать артериальное давление, сатурацию артериальной крови по пульсоксиметру, добиваясь насыщения более 80%, поскольку содержание кислорода в артериальной крови зависит от величины сердечного выброса, гематокрита и ЛСС.

Дооперационная диагностика и подготовка

Необходимо поставить точный дооперационный диагноз при выборе пациентов для осуществления им паллиативного суживания легочной артерии.

Наличие аортальной или субаортальной обструкции является относительным противопоказанием к суживанию легочной артерии, поскольку тесьма создает двухжелудочковое сужение выхода из сердца с последующим развитием гипертрофии, ишемии и фиброза миокарда. Даже при исходном отсутствии субаортального стеноза после суживания имеется тенденция к его формированию, особенно у пациентов с двуприточным единственным желудочком или с трикуспидальной атрезией, ТМА и выходом в аорту через ДМЖП. Суживание легочной артерии в этих случаях увеличивает обструкцию выхода в аорту вследствие уменьшения бульбовентрикулярного отверстия из-за мышечной гипертрофии. При индексе площади бульбовентрикулярного отверстия менее 2 см^2/м^2 возникает обструкция выхода, если она предварительно не обойдена с помощью операции Damus–Kaye–Stansel (см. гл. 63). При рестриктивном бульбовентрикулярном отверстии следует принять безотлагательное решение о выполнении в качестве первичной операции Norwood, а не операции суживания легочной артерии. Поскольку обструкция выхода и гипертрофия желудочка являются факторами риска смерти после операции Fontan, эти анатомические условия служат относительными противопоказаниями к суживанию легочной артерии.

Техника операции

Операцию обычно выполняют из трансстернального доступа, если нет необходимости в боковой торакотомии для коррекции сопутствующей коарктации аорты. Срединный доступ обеспечивает безопасную и более удобную экспозицию легочного ствола и ветвей. На синтетической тесьме помечают длину участка, рассчитанную по формуле Trusler. Тесьма проводят под легочным стволом. Проленовый матрацный шов проводят по меткам и связывают. После достижения заданного давления проксимальнее и дистальнее тесьмы, системного давления и сатурации по пульсоксиметру накладывают дополнительный матрацный шов.

Тесьму необходимо фиксировать к адвентиции легочной артерии на уровне синотубулярного соединения, чтобы она не смещалась и не деформировала ветви легочных артерий.

Правая ветвь легочной артерии обычно отходит проксимальнее и под более острым углом, чем левая ветвь (рис. 5, *а*). Даже слабое смещение тесьмы может привести к частичной или полной окклюзии правой ветви легочной артерии и некоторому снижению кровотока по левой ветви (рис. 5, *б, в*).

Удаление тесьмы и реконструкция легочной артерии

Во время повторной операции доступом через срединную стернотомию выделяют ствол и ветви легочной артерии. Фиброзная ткань вокруг тесьмы формирует циркулярный гребень интимы, поэтому простая передняя реконструкция места сужения с помощью заплаты не устраняет сужения, создаваемого сохраняющимся задним гребнем, выдающимся в просвет артерии. Тесьму и поврежденный сегмент легочного ствола необходимо резецировать для полного устранения обструкции (рис. 6, *а*). При выполнении сегментарной резекции легочного ствола соблюдают особую осторожность в области задней стенки, поскольку левая главная коронарная артерия непосредственно предлежит к этой области. Резекцию задней стенки производят при условии хорошей видимости. В целях безопасности заднюю стенку иногда оставляют. Исследуют и при необходимости восстанавливают легочный клапан. После удаления резецированного сегмента продолжают мобилизацию бифуркации и ветвей легочной артерии для минимизации натяжения и деформации анастомоза. Выполняют циркулярный анастомоз легочной артерии "конец в конец" непрерывным проленовым швом (рис. 6, *б*). При дефиците тканей используют перикардиальную заплату.

Послеоперационное ведение

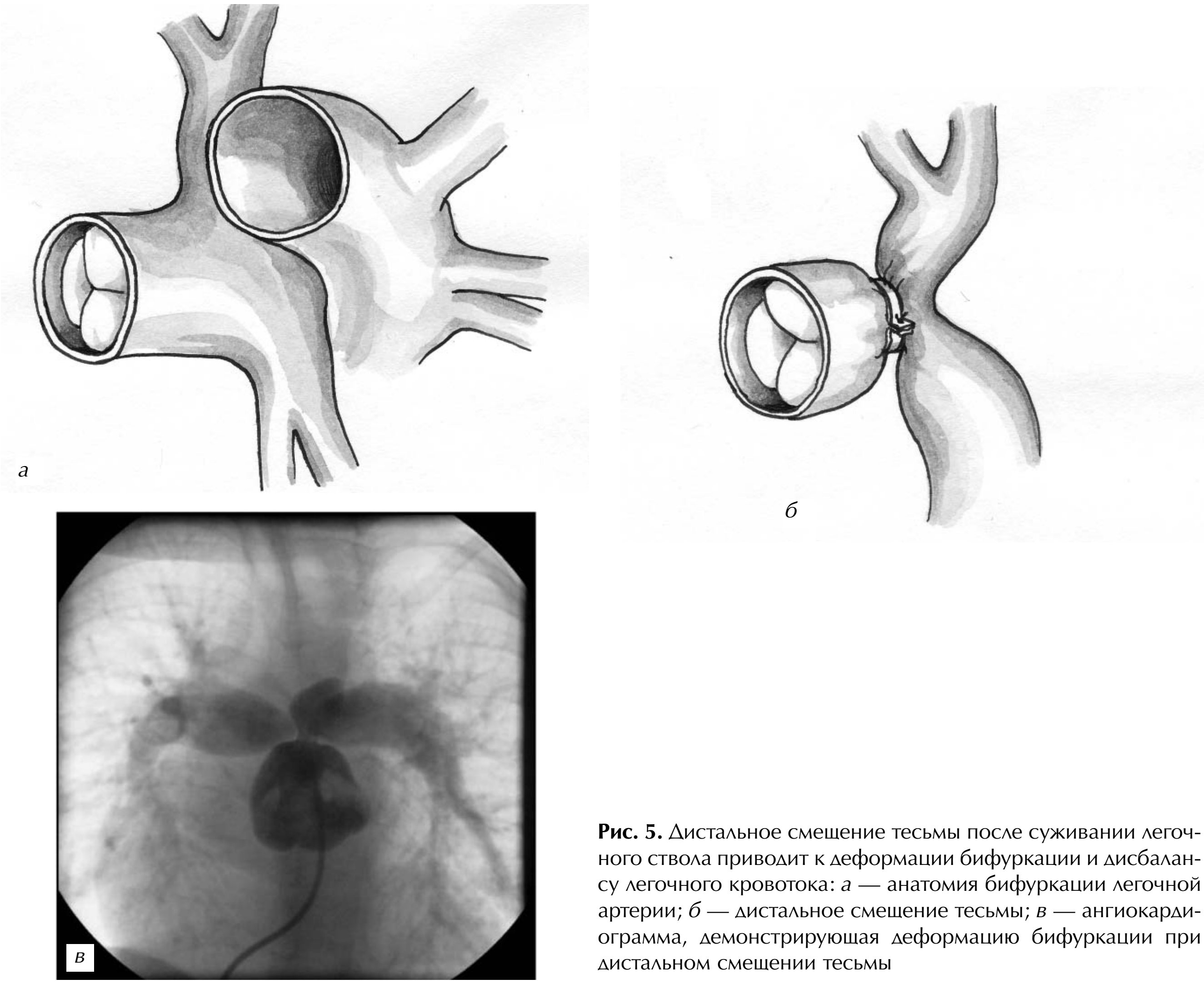


Рис. 5. Дистальное смещение тесьмы после суживании легочного ствола приводит к деформации бифуркации и дисбалансу легочного кровотока: *а* — анатомия бифуркации легочной артерии; *б* — дистальное смещение тесьмы; *в* — ангиокардиограмма, демонстрирующая деформацию бифуркации при дистальном смещении тесьмы

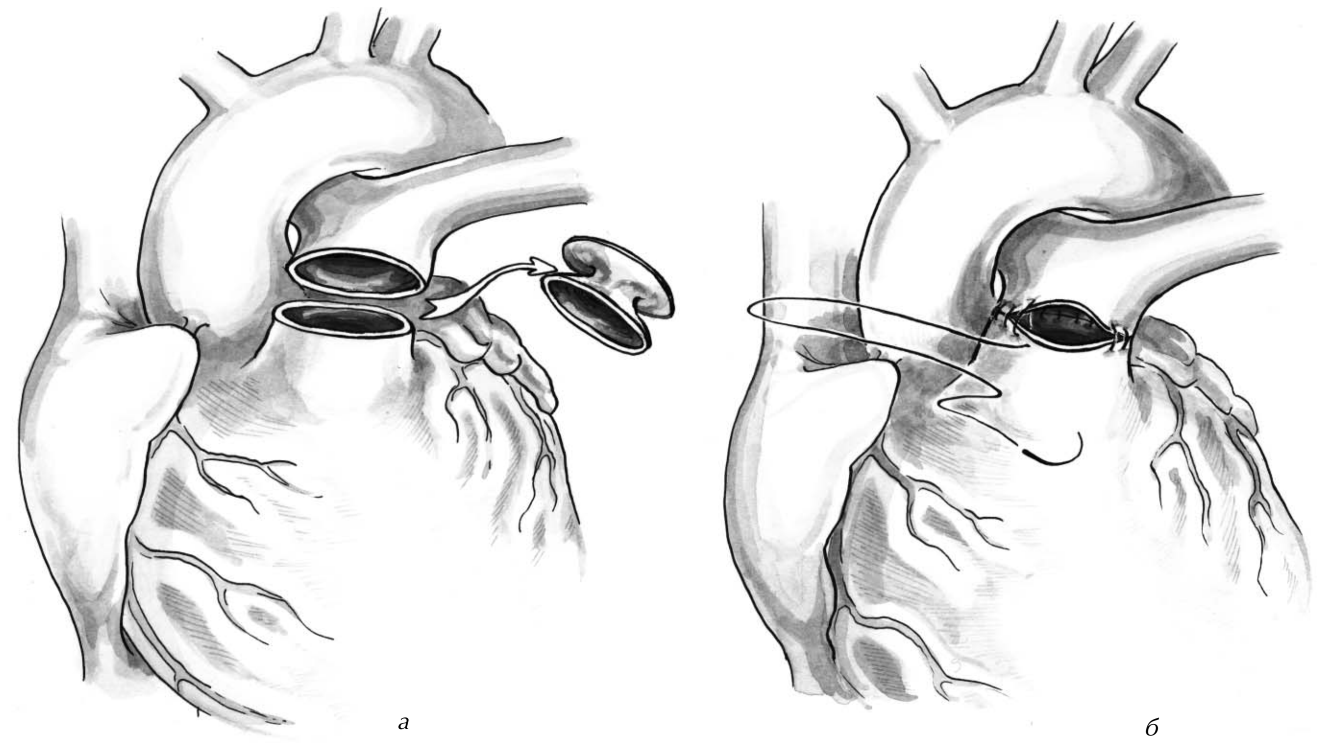


Рис. 6. Сегментарная резекция легочного ствола

Осложнениями раннего послеоперационного периода являются повреждения диафрагмального (при боковом доступе) и глоточного нервов, хилоторакс и сдавление коронарной артерии. Застойная сердечная слабость сопровождается высокой летальностью и является следствием недостаточной защиты легочного сосудистого русла с одной или двух сторон. При этом осложнении требуется безотлагательная ревизия суживающей тесьмы в операционной.

Отдаленный период может осложниться застойной сердечной недостаточностью из-за неадекватного суживания, миграцией тесьмы с односторонней или двусторонней деформацией легочных артерий, эрозией инфундибулума тесьмой, аневризмой легочного ствола, деформацией легочного клапана, препятствующими последующей полной или паллиативной операции. Вероятность развития гипертрофии с прогрессированием субаортального сужения следует оценить на дооперационном этапе.

Результаты суживания легочной артерии

Хирургическая летальность при суживании легочной артерии, по данным разных авторов, составляет около 8%, в основном среди новорожденных. К возрасту 9,5 мес 10% из них умирают или становятся неоперабельными вследствие ослабления тесьмы или миграции с деформацией легочной артерии. Постстенотическая дилатация может деформировать дистальные легочные артерии и клапан. Недостаточность клапана особенно значима, когда он становится системным после реконструкции по Damus–Kaye–Stansel. В связи с этим суживание легочной артерии более безопасно, если оно применяется как краткосрочная мера перед окончательным вмешательством, предпринимаемым в максимально ранние сроки.

Литература

1. Blalock A., Taussig H. B. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. J. Am. Med Ass., 1945, 128, May 19, 189–202.
2. Вишневский А.А., Галанкин Н.К., Донецкий Д.А. Операция Блелока с удлинением подключичной артерии трансплантатом. Экспериментальная хирургия, 1957, 1, 7–13
3. de Leval MR, McKay R, Jones M et al: Modified Blalock-Taussig shunt: use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts, J Thorac Cardiovasc Stay 81:112,1981.
4. Muller WH Jr, Dammann JF Jr: The treatment of certain congenital malformations of the heart by creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow: a preliminary report, Surg Gynecol Obstet 1952, 95:213.

Часть четвертая

ДЕФЕКТЫ ПЕРЕГОРОДОК

Глава 18

ВТОРИЧНЫЙ ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) встречается как изолированная аномалия в 5–10% случаев всех ВПС, а как часть других аномалий — в 30–50%, у лиц женского пола в 2 раза чаще, чем мужского. ДМПП отмечается у 1 ребенка из 1500 родившихся живыми (1, 2).

ИСТОРИЧЕСКАЯ СПРАВКА

Первое описание сообщения между предсердиями (наличие дефекта в его центральной части) пренадлежит перу Леонардо Да Винчи в 1513 г. (3). Его иллюстрация является первым в истории графическим изображением порока сердца. В последующие годы, начиная с описаний анатомов эпохи Возрождения, во многих источниках имеются сообщения об отверстии в межпредсердной перегородке. Частичный аномальный дренаж легочных вен был описан Винслоу в 1739 г. (4). Первые сведения о клинической диагностике данных пороков появились в 30-х гг. XX ст. (5), а достоверное подтверждение наличия данного порока стало возможным в 40–50-х гг., после введения в практику зондирования полостей сердца. В 1948 г. Murray в Торонто впервые закрыл дефект перегородки у ребенка, используя при этом собственную методику наружного шва, без вскрытия предсердия (6). В последующие годы различные авторы описывали всевозможные методики закрытия ДМПП без использования искусственного кровообращения. Эти экспериментальные операции проводились редко, при них обычно использовалось наружное охлаждение с временным пережатием полых вен. Пережатие полых вен позволяло вскрыть предсердие и произвести пластику дефекта под контролем зрения.

6 мая 1953 г. Gibbon, первый в мире, произвел закрытие ДМПП с использованием АИК собственной конструкции. Техника операций с использованием искусственного кровообращения постепенно полностью вытеснила методику поверхностной гипотермии с временным пережатием полых вен и, что более важно, привела к тому, что оперативное лечение данных пороков стало простым, безопасным и распространенным.

ЭМБРИОГЕНЕЗ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

На протяжении всего эмбрионального периода, несмотря на развитие двух отдельных частей перегородки, сохраняется сообщение между двумя предсердиями. Оно обеспечивает постоянное шунтирование оксигенированной плацентарной крови в системное кровообращение, преимущественно в направлении развивающейся центральной нервной системы. Этапы развития межпредсердной перегородки подробно описаны Van Mierop (7). Вначале происходит неполное разделение предсердий тонкостенной перегородкой (первичной), передненижний свободный край которой расположен над AV-каналом и покрывается тканью, исходящей из верхней и нижней эндокардиальных подушечек. Перед сращением первичной перегородки с тканью эндокардиальных подушечек вдоль передневерхнего края первичной перегородки формируются новые фенестрации. Они сливаются, формируя большое вторичное межпредсердное сообщение. Таким образом, и на этом этапе сохраняется ток крови справа налево.

На 7-й неделе развития зародыша в результате инвагинации передневерхней крыши общего предсердия образуется вторичная перегородка, которая спускается справа от первичной перегородки. Она распространяется кзади и вниз в виде толстостенного мышечного гребня, формируя утолщенный край (*limbus*) овального окна. Существует вероятность того, что этот этап может не произойти, в результате чего будет полностью отсутствовать разделение между предсердиями (т.е. образуется общее предсердие). С точки зрения эмбриологии подобное отсутствие межпредсердной перегородки не является истинным дефектом данной ее части.

Первичная перегородка составляет большую часть (средний и задний отделы) межпредсердной перегородки. Ее центральная часть несколько смещена влево и служит заслонкой овального окна. Обе перегородки в этом месте несколько перекрывают друг друга, образуя клапан овального окна. Заслонка вторичной перегородки расположена выпуклостью вверх, а заслонка первичной перегородки — вниз.

В процессе развития перегородки предсердия левый рог венозного синуса формирует коронарный синус, а правый рог синуса становится частью правого предсердия. Инвагинация стенки в области синоатриального соединения формирует правый и левый венозные клапаны. В то время как правый венозный клапан образует рудиментарные клапаны нижней полой вены и коронарного синуса, левый венозный клапан сливается с верхним, задним и нижним краями овальной ямки. На этом этапе происходит выпячивание стенки левого предсердия, формирующее общую легочную вену и большую часть левого предсердия.

АНАТОМИЯ

Правое предсердие отделяется от левого межпредсердной перегородкой, которая состоит из трех частей различной анатомии и эмбрионального происхождения. Сверху вниз расположены вторичная перегородка, затем первичная и перегородка предсердно-желудочкового канала.

Дефекты межпредсердной перегородки классифицируют по локализации относительно овального окна, эмбриональному происхождению и размеру. Существуют три типа ДМПП: вторичный (50–70%), первичный (15%) и дефект венозного синуса (10%) (рис. 1).

Межпредсердное сообщение в области овальной ямки может быть в виде вторичного ДМПП в результате дефицита, перфорации, отсутствия первичной перегородки или следствием недостаточности клапана открытого овального окна (*ostium secundum*), и его часто сопровождают другие пороки сердца, в то время как дефект, называемый обычно первичным ДМПП (*ostium primum*), образуется в результате недоразвития перегородки предсердно-желудочкового канала. Эта традиционная, но ошибочная терминология возникла из-за отсутствия понимания эмбрионального происхождения дефектов. Вторичный дефект перегородки чаще всего бывает в виде овала различного размера и расположен в центральной ее части. В некоторых случаях в клапане овального окна имеются перфорации различных размеров. Важно диагностировать этот вариант вторичного дефекта, так как попытка нехирургического закрытия специальным устройством даст только частичный эффект.

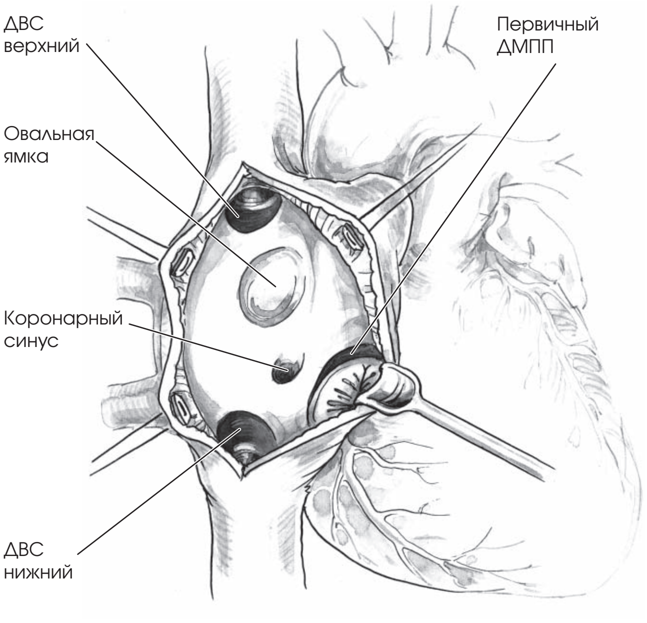


Рис. 1. Типы ДМПП: первичный, вторичный — дефект в области овальной ямки и дефект венозного синуса (ДВС)

Нижняя часть перегородки, непосредственно примыкающая к трехстворчатому клапану, является перегородкой предсердно-желудочкового канала, которая вместе с AV-клапанами образуется за счет эндокардиальных подушечек. Дефект данной части перегородки обычно называют первичным ДМПП (ASD I — *ostium primum*) или, правильнее, частичным предсердно-желудочковым каналом (частичный дефект предсерно-желудочковой перегородки, *partial atrio-ventricular septal defect* — PAVSD) (рис. 2). Дефекты первичной перегородки расположены кпереди от овального окна и непосредственно над межжелудочковой перегородкой и AV-клапанами и сопровождаются расщеплением передней створки митрального клапана с регургитацией или без нее.

Кзади от овального окна расположены так называемые дефекты венозного синуса, которые сочетаются с аномальным дренажем правых легоч-

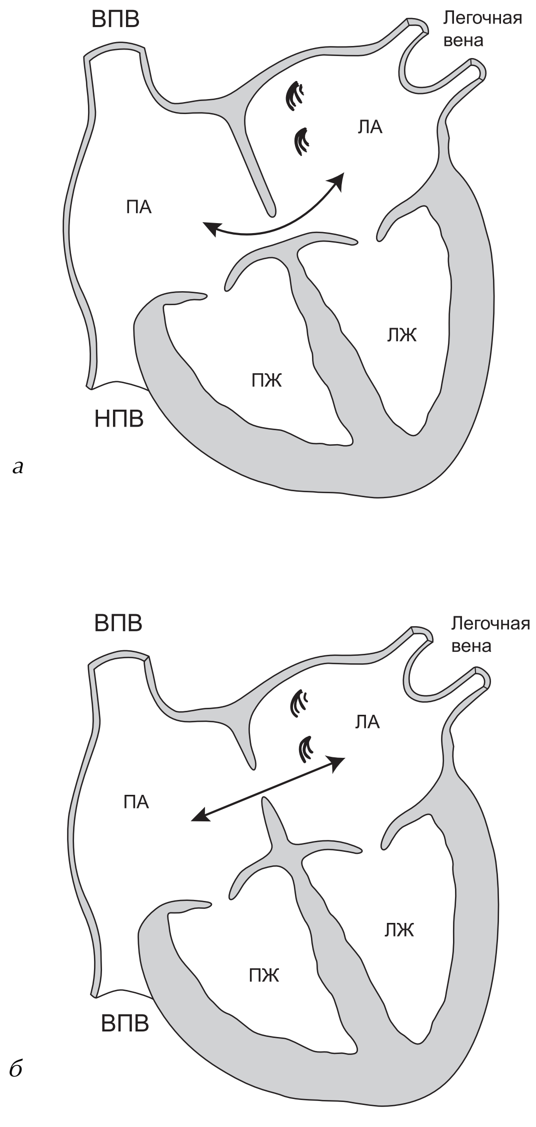


Рис. 2. Отличие первичного (*а*) ДМПП от вторичного (*б*)

ных вен в правое предсердие, однако фактически легочные вены не впадают в анатомически правое предсердие и евстахиева заслонка может быть ошибочно принята за нижний край дефекта. Правые легочные вены перед впадением в левое предсердие соседствуют с нижней и верхней полыми венами вне пределов межпредсердной перегородки. Отсутствие стенки между легочными и полыми венами получило наименование дефекта синуса верхней или нижней полой вены. С точки зрения эмбриологии и расположения данных дефектов, они не являются истинными ДМПП. Правые легочные вены могут аномально дренироваться в правое предсердие и не быть непосредственно связанными с дефектами перегородки.

Похожая клинико-гемодинамическая картина наблюдается при редкой аномалии — сообщении между коронарным синусом и левым предсердием, или так называемом непокрытом коронарном синусе. Межпредсердным сообщениям в области коронарного синуса часто сопутствуют впадение персистирующей левой верхней полой вены в левое предсердие. Коронарный синус перед впадением в правое предсердие проходит по стенке левого. Дефект в этой части их совместной стенки приводит к образованию аномального межпредсердного соустья, а полное отсутствие стенки определяют как отсутствие свода коронарного синуса (*unroofed coronary sinus*).

У 20% больных с вторичным ДМПП и дефектом венозного синуса встречается пролапс митрального клапана.

Открытое овальное окно является нормальным межпредсердным сообщением, которое существует в течение всего фетального периода. Функциональное закрытие овального окна клапаном первичной перегородки происходит после рождения, как только давление в левом предсердии превысит давление в правом предсердии. В течение первого года жизни развиваются фиброзные сращения между лимбом и клапаном, окончательно запечатывая перегородку.

У 25–30% людей анатомического закрытия не происходит, и если давление в правом предсердии превышает левопредсердное, венозная кровь шунтируется в системный круг. Овальное окно с функционирующим клапаном не является ДМПП.

В возрасте между 1 и 29 годами овальное окно открыто приблизительно у 35% людей (8). У взрослых оно постепенно закрывается, так как в возрасте между 30 и 79 годами встречается у 25% и между 80 и 99 годами — у 20% людей. Открытое овальное окно может быть причиной парадоксальной эмболии тромбом или воздухом (9–23). Среди взрослых пациентов с ишемическим инсультом у 40% обнаружено открытое овальное окно, а в контрольной группе — у 10% (21, 24). Замечена также связь мигрени, ауры и приступов преходящей амнезии с большим право-левым сбросом на предсердном уровне и исчезновение данной симптоматики у половины этих пациентов после закрытия ДМПП (25, 26).

Точный механизм инсультов при открытом овальном окне неясен. Тромбы и/или вазоактивные вещества могут парадоксально шунтироваться из венозной системы в артериальную, вызывая мозговой инсульт и инфаркт.

Если по каким-то причинам предсердие дилатировано, клапан овального окна не перекрывает лимб, в результате возникновения недостаточности клапана происходит шунтирование крови в течение всего сердечного цикла. Этот механизм называют приобретенным ДМПП.

Аневризма межпредсердной перегородки обычно является результатом избыточности клапана овальной ямки. Аневризма может иметь вид мешкообразного выпячивания или волнистой мембраны, ошибочно принимаемой у взрослых за опухоль правого предсердия. Аневризма чаще всего сочетается с открытым овальным окном, вторичным ДМПП, пролапсом митрального клапана, предсердной аритмией, системной, мозговой или легочной эмболией (27, 28). Аневризмы у новорожденных и младенцев могут способствовать спонтанному закрытию вторичных ДМПП (29, 30). Снижение давления в левом предсердии способствует уменьшению размера аневризмы (31). Аневризма перегородки является потенциально опасной из-за возможности образования пристеночных тромбов в полости левого предсердия, системной эмболии и эндокардита, поэтому даже при небольших дефектах показано хирургическое вмешательство, несмотря на то что дефект по размерам меньше тех, при которых показано оперативное вмешательство. На основании многочисленных данных установлено, что после закрытия дефекта катетерным или хирургическим путем и устранения аневризмы системные тромбоэмболии не рецидивировали даже у пациентов с тромбозом глубоких вен и гиперкоагуляцией (32, 33). Несмотря на очевидную связь тромбоэмболий с открытым овальным окном, кроме закрытия межпредсердного сообщения пациентам повышенного риска показано профилактическое лечение антиагрегатами тромбоцитов (аспирином, АДФ-опосредованными блокаторами), антикоагулянтами.

Синдром Лютамбаше (Lutembacher). Этот редкий синдром представляет собой сочетание вторичного ДМПП с митральным стенозом. Lutembacher (34) описал это сочетание в 1916 г. Однако первое упоминание об этом пороке (35) обнаружено уже после публикации Lutembacher. Автором первой публикации, относящейся к 1750 г., был Johonn Friedrich Meckel Senior. Perloff (35) впервые высказал предположение о ревматической этиологии митрального порока, хотя Lutembacher полагал, что эта аномалия имеет врожденное происхождение. Синдром является идеальным показанием для катетерного вмешательства: баллонной дилатации митрального клапана и закрытия ДМПП обтурирующим устройством (36).

ГЕМОДИНАМИКА

Абсолютные размеры дефекта с возрастом увеличиваются в связи с прогрессирующей дилатацией сердца. Шунтирование крови через ДМПП определяется соотношением комплайнса двух желудочков, а не размерами дефекта. Направление сброса крови непосредственно зависит от разницы давлений в предсердиях в течение сердечного цикла. Правый желудочек более растяжим, чем левый, и оказывает меньшее сопротивление заполнению кровью предсердия.

В основном шунтирование происходит слева направо. Небольшой право-левый сброс крови отмечается из нижней полой вены через дефект во время систолы желудочков или во время ранней диастолы.

В младенческом возрасте правый желудочек толстостенный, поэтому шунт крови минимальный. По мере физиологического снижения сопротивления легочных сосудов увеличивается растяжимость правого желудочка и возрастает сброс. У большинства младенцев отсутствует симптоматика, однако у многих детей этого возраста имеют место признаки застойной сердечной недостаточности. Интересно, что гемодинамические показатели, полученные при катетеризации сердца у пациентов с разным клиническим течением, не отличаются. Причина этого неясна. Общее соматическое состояние после закрытия дефекта у них полностью не восстанавливается.

Объём легочного кровотока часто в 3-4 раза выше, чем в норме. Однако давление в легочной артерии и сопротивление легочных сосудов, в отличие от таковых при изолированном ДМПП, повышены незначительно из-за практически нормального давления в левом предсердии и легочных венах.

Обструктивная болезнь легочных сосудов (KW=7 ед./м^2 или выше) отмечается лишь у 6% пациентов, преимущественно у лиц женского пола. Интересно, что высокое сопротивление легочных сосудов изредка наблюдается и в первом десятилетии жизни, хотя более типично — в 3—5-й декадах жизни.

Обструктивная болезнь легочных сосудов может сопровождаться цианозом. Однако бывают и другие причины синюшности при ДМПП: большой клапан венозного синуса, евстахиев клапан, клапан тебезиевых вен, которые могут отводить кровь из нижней полой вены через дефект в левое предсердие. Эти аномальные клапаны могут быть обнаружены на эхокардиограмме, что важно для исключения неоперабельных случаев. Цианоз может быть при персистенции добавочной левой верхней полой вены, впадающей в расширенный коронарный синус и дренирующей десатурированную кровь через дефект.

У взрослых цианотичных больных мы неоднократно сталкивались с проблемой операбельности. Обычно у них были большой межпредсердный дефект, кардиомегалия, легочная гипертензия, недостаточность трехстворчатого клапана и мерцательная аритмия. Мы предполагали, что реверсия шунта может быть связана с повышением давления в правом предсердии вследствие выраженной регургитации. Закрытие дефекта в сочетании с анулопластикой и восстановлением синусового ритма с помощью радиочастотной абляции давало хороший гемодинамический и клинический эффект. Необратимая легочная гипертензия встречается редко и этот факт следует учитывать при принятии решений об операции у взрослых тяжелых больных.

КЛИНИКА

В грудном и детском возрасте порок протекает бессимптомно. Наблюдается некоторое отставание в физическом развитии. Основными жалобами старших пациентов являются общая слабость, повышенная утомляемость, одышка, однако почти половина больных, имеющих ДМПП, не высказывают жалоб.

Шум в области сердца выявляется довольно поздно, чаще всего во время профилактических осмотров в школьном возрасте. Выслушивается типичный систолический шум *crescendo-decrescendo* (шум выброса) над легочной артерией, громкостью от 2/6 до 3/6 по шкале Levine (рис. 3). Его появление связано с повышенным током крови на уровне клапана легочной артерии. Вдоль левого нижнего края грудины при тщательной аускультации можно выявить ранний диастолический шум, связанный с повышенным кровотоком на уровне трехстворчатого клапана. Наиболее характерным аускультативным признаком ДМПП является фиксированное расщепление II тона, которое можно определить уже в младенческом возрасте. Интервал между А2 и Р2 постоянен в течение всего дыхательного цикла. Расщепление II тона появляется вследствие замедленного опорожнения правого желудочка и недостаточного давления в легочных сосудах, необходимого для быстрого закрытия полулунного клапана. При развитии легочной гипертензии аускультативная картина изменяется в результате уменьшения или исчезновения лево-правого шунта. Исчезает широкое расщепление II тона, его легочный компонент усиливается, систолический шум становится короче, а диастолический шум исчезает.

У пациентов с гемодинамически значимым ДМПП на обзорной рентгенограмме органов грудной клетки — характерная конфигурация сердца, обусловленная расширением правого предсердия и желудочка, выбухающая дуга легочной артерии, усиленный легочный рисунок (рис. 4). Кардиоторакальный индекс превышает 0,5. С возрастом сердце увеличивается, появляются признаки повышенного давления в легочной артерии. В боковой проекции расширенный правый желудочек заполняет ретростернальное пространство и может выпятить верхнюю треть грудины. Дуга аорты уменьшена, а легочный ствол и его ветви расширены. Легочный рисунок усилен и с возрастом становится более выраженным. Если развивается обструктивная форма гипертензии, главный ствол значительно выбухает, а периферический рисунок становится ослабленным.

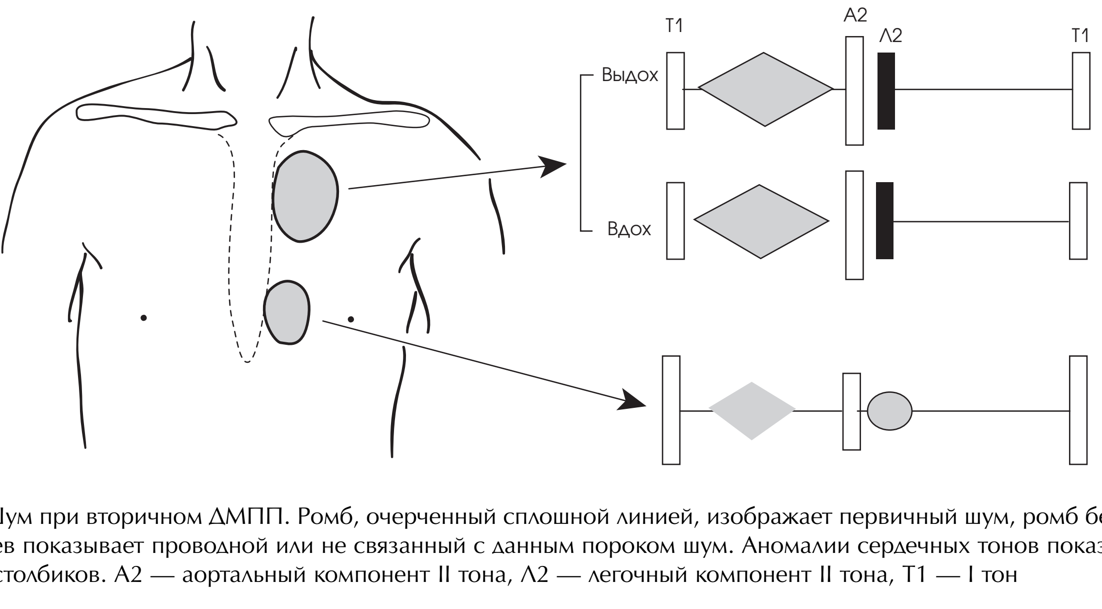
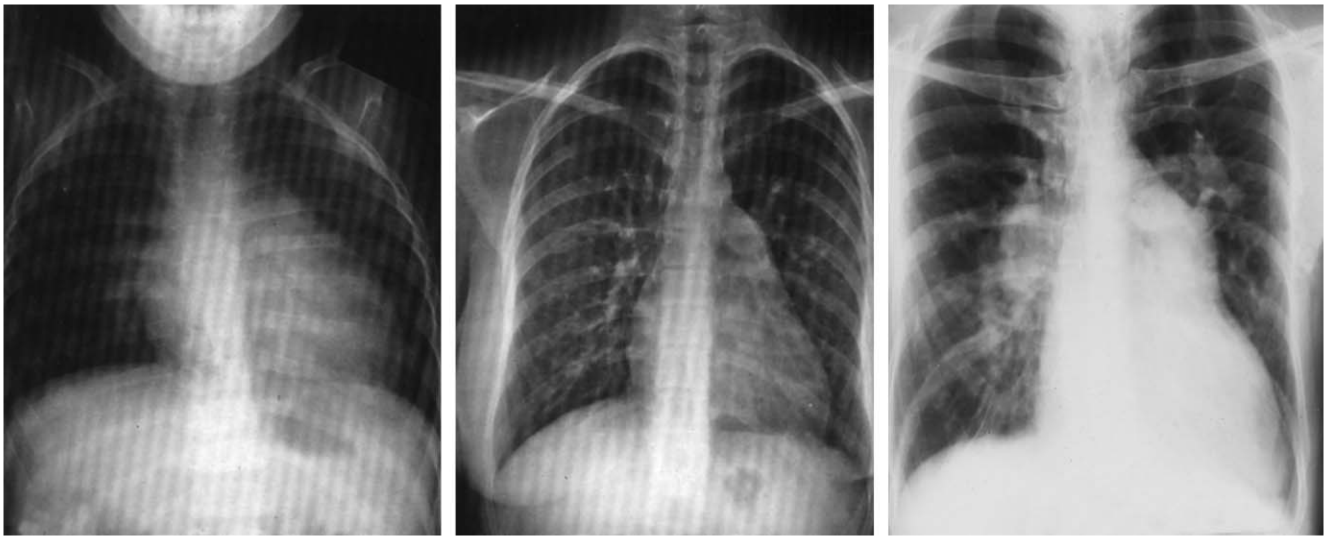


Рис. 3. Шум при вторичном ДМПП. Ромб, очерченный сплошной линией, изображает первичный шум, ромб без очерченных краев показывает проводной или не связанный с данным пороком шум. Аномалии сердечных тонов показаны в виде черных столбиков. А2 — аортальный компонент II тона, Л2 — легочный компонент II тона, Т1 — I тон



а *б* *в*

Рис. 4. Рентгенограмма двухлетнего ребенка (*а*) и взрослого пациента (*б*), взрослого пациента (*в*) после 40 лет с вторичным ДМПП

На ЭКГ отмечаются признаки гипертрофии правого желудочка в виде правограммы (угол αQRS= +90^0... +180^0) и блокады правой ножки пучка Гиса (*RSR′*, *rsR′* в V1) в 85% случаев (рис. 5). Появление блокады левой ножки пучка Гиса может свидетельствовать о наличии первичного ДМПП. У старших пациентов интервал *P–R* может быть удлинен вплоть до AV-блокады I степени.

Внутрисердечные электрофизиологические исследования (37-41) обнаружили дисфункцию синусового и атриовентрикулярного узла. Считается, что эти нарушения обусловлены дисбалансом влияния автономной нервной системы на синусовый и атриовентрикулярный узлы (42). Время прохождения импульса по предсердию удлинено у старших пациентов (43). У некоторых больных удлинен рефрактерный период правого предсердия (37). Пациенты с этими нарушениями предрасположены к предсердным аритмиям.

Ведущее значение в диагностике порока занимает ЭхоКГ (рис. 6), которая позволяет точно определить величину, место расположения ДМПП и локализовать место впадения легочных вен. Кроме этого, при ЭхоКГ выявляются такие косвенные признаки ДМПП, как увеличение в размерах и диастолическая перегрузка правого желудочка с парадоксальным движением межжелудочковой перегородки и уменьшение левого желудочка. Допплер-исследование позволяет оценить направление шунта, который происходит преимущественно в фазу диастолы, и давление в легочной артерии.

В сложных случаях, например при недостаточно четких морфологических данных, показано чреспищеводное эхокардиографическое исследование. Оно показано также для диагностики

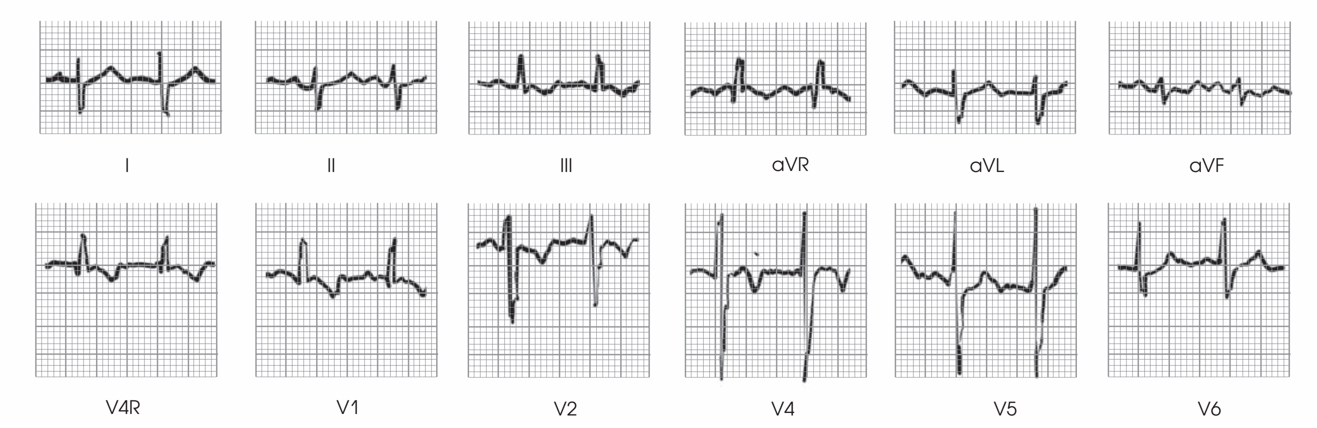


Рис. 5. Электрокардиограмма при ДМПП

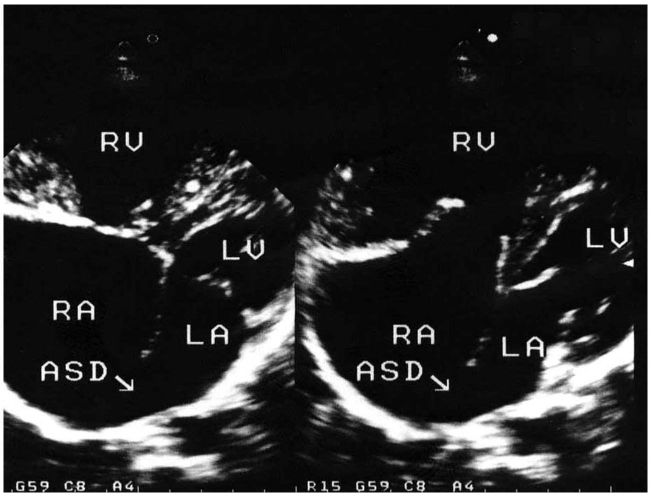


Рис. 6. Эхокардиограмма при вторичном ДМПП: слева — в систолу, справа — в диастолу

незначительных ДМПП, когда имеются сомнения в целесообразности операции.

В настоящее время для диагностики данного порока катетеризация сердца используется крайне редко. Обычно в ней возникает необходимость при наличии дополнительных сердечных аномалий, значимость которых невозможно установить неинвазивными методами исследования. Зондирование сердца показано пациентам с гипертензией в легочной артерии для определения ЛСС, а также в случаях, когда планируется закрыть дефект катетерным способом.

При больших дефектах давление в правом и левом предсердиях одинаковое. Систолическое давление в правом желудочке обычно составляет 25—30 мм рт.ст. Градиент систолического давления между правым желудочком и легочным стволом составляет 15—30 мм рт.ст. У взрослых давление в легочной артерии умеренно повышено, крайне редко достигает системного уровня. Следует заметить, что у взрослых больных с гипертензией измеренная величина давления в легочной артерии не может быть использована для вычисления достоверного сопротивления легочных сосудов из-за сопутствующей недостаточности трехстворчатого клапана. Снижение сатурации артериальной крови также не является надежным маркером обструкции легочных сосудов (см. раздел «Гемодинамика» в этой главе). Поэтому мы пришли к выводу, что принятие решения в пользу операции без катетеризации на основе оценки клиники и неинвазивных методов исследования сопряжено с меньшей вероятностью ошибки, чем ориентация на «объективные» данные катетеризации.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

У 80—100% больных, у которых порок диагностирован в возрасте до 3 мес, дефект до 8 мм спонтанно закрывается к 6 мес жизни. При диаметре более 8 мм спонтанное закрытие не происходит. У большинства пациентов в детском возрасте отсутствуют симптомы, у младенцев могут быть признаки сердечной недостаточности, хорошо поддающиеся медикаментозной терапии. На 2—3-й декаде жизни появляются признаки легочной гипертензии и сердечной недостаточности. Выраженная кардиомегалия является типичным признаком «старого» ДМПП. Она сопровождается развитием недостаточности митрального и трехстворчатого клапанов. После 40 лет, особенно у лиц женского пола, в клинической картине порока превалируют явления застойной сердечной недостаточности. Вне зависимости от операции у взрослых могут возникнуть предсердная экстрасистолия, трепетание или мерцание предсердий. Последняя возникает у 15% 40-летних и у 60% 60-летних пациентов. Трепетание предсердий и мерцательная аритмия в возрасте до 40 лет встречаются лишь у 1% больных (44). Предсердным аритмиям способствует растяжение правого, а затем и левого предсердия. В редких случаях наблюдается парадоксальная эмболия системных сосудов, в том числе мозга.

При некорригированном ДМПП больные обычно доживают до зрелого возраста. Однако продолжительность их жизни снижена. Четверть пациентов умирают до 27 лет, половина не доживает до своего 36-летия, три четверти — до 50 лет и 90% — до 60 лет (45). Основной причиной смерти является сердечная недостаточность.

В дохирургический период нет необходимости ограничивать физические нагрузки. Профилактика инфекционного эндокардита не показана, если нет сопутствующего пролапса митрального клапана. Младенцам с сердечной недостаточностью рекомендуется медикаментозное лечение из-за его высокой эффективности и возможного спонтанного закрытия дефекта.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Показанием к хирургическому лечению является наличие шунта слева направо при Qp/Qs $\geq$ 1,5:1. Некоторые специалисты считают вмешательство показанным и при меньших объемах шунта из-за риска парадоксальной эмболии и мозговых осложнений. Высокое ЛСС (индекс Wood $\geq$10 ед/м^2, > 7 ед/м^2 с применением вазодилататоров) является противопоказанием к хирургическому лечению.

При отсутствии сердечной недостаточности операцию откладывают до 3–4-летнего возраста. Если порок проявляется застойной сердечной недостаточностью, которая устойчива к медикаментозному лечению, или если кислород и другая терапия необходимы в связи с сопутствующей бронхолегочной дисплазией, вмешательство выполняют в младенческом возрасте.

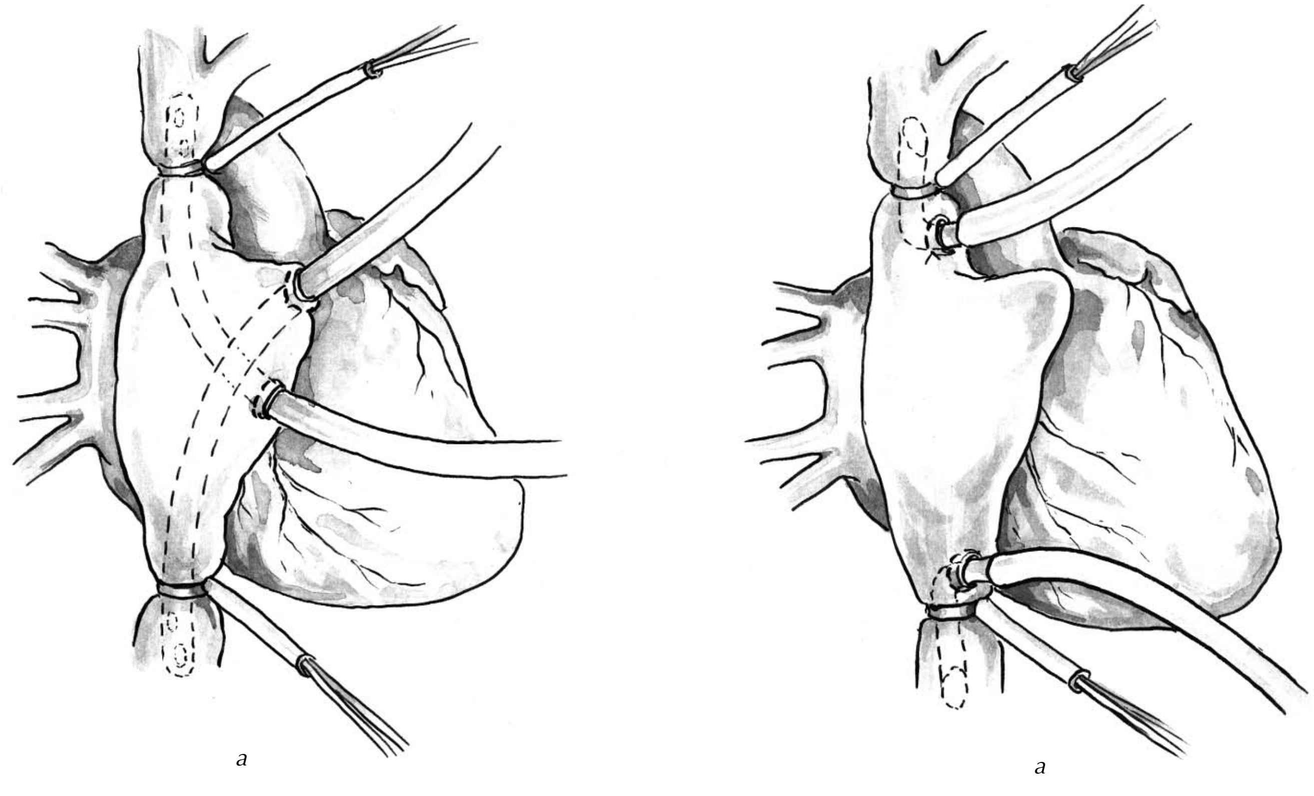
Закрытие ДМПП хирургическим путем производят в условиях искусственного кровообращения. С одинаковым успехом используют различные доступы: срединную стернотомию, частичную стернотомию или правостороннюю торакотомию. Малый риск вмешательств позволяет хирургам импровизировать в целях снижения инвазивности и достижения косметического эффекта.

Для уменьшения частоты различных неврологических осложнений операцию обычно выполняют в условиях умеренной гипотермии (32–34 °С), хотя в некоторых центрах ее предпочитают проводить при нормотермии. Мы обычно выполняем операцию в условиях искусственной фибрилляции без наложения зажима на восходящую аорту. Пунктируем аорту и стараемся держать левые отделы сердца заполненными кровью для профилактики воздушной эмболии.

Техника закрытия простых ДМПП

В последнее время мы выполняем канюляцию обеих полых вен через ушко правого предсердия, которое обычно расширено в результате хронической объемной перегрузки (рис. 7). При наличии персистирующей левой верхней полой вены ее можно канюлировать изнутри полости правого предсердия или использовать для ее дренажирования кардиотомический отсос. Когда имеется вена, соединяющая обе полые вены, левую можно пережать турникетом на время коррекции.

После атриотомии оценивают величину дефекта, его взаимоотношение с коронарным синусом, местом впадения легочных и полых вен, а также с треугольником Коха, где содержатся элементы проводящей системы сердца. Чаше всего дефект расположен в области овальной ямки. Иногда межпредсердное сообщение представлено множественными перфорациями истонченной первичной перегородки, частично покрывающей овальную ямку (рис. 8, *а*). Эту сетчатую структуру следует иссечь, чтобы фиксировать заплату к более прочной ткани. Благодаря овальной форме большинство дефектов можно закрыть простым ушиванием двухрядным непрерывным проленовым


а

а

Рис. 7. Варианты канюляции полых вен

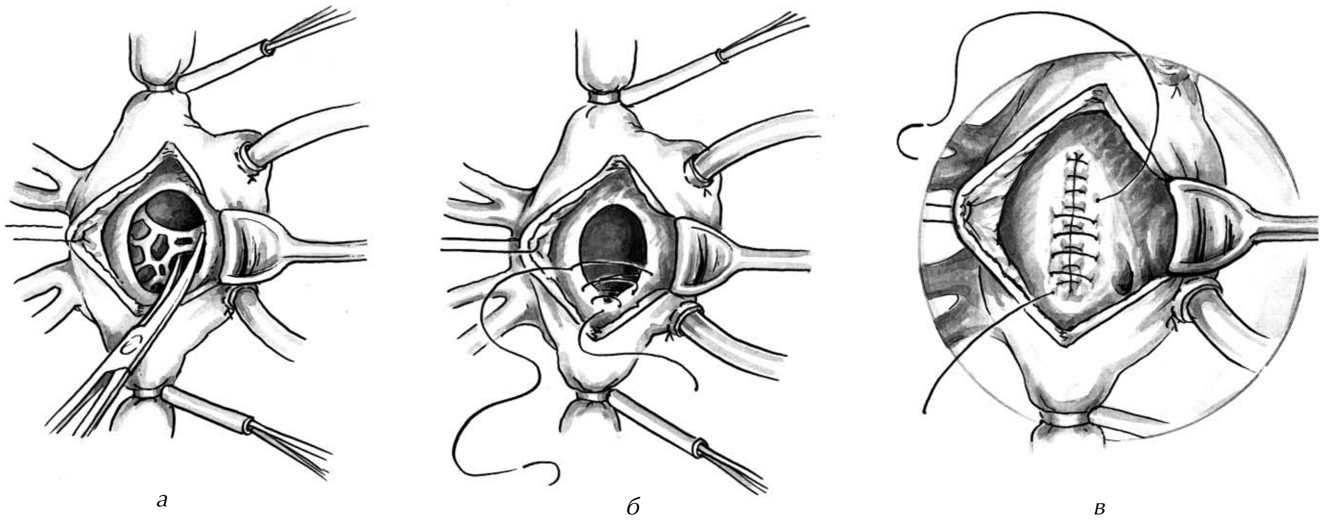


Рис. 8. Техника ушивания межпредсердной перегородки

швом (рис. 8, *б*, *в*). Если дефект большой или имеет округлую форму, следует использовать заплату из аутоперикарда, не обработанного глютаральдегидом. В некоторых случаях, в частности при повторных операциях либо после перенесенного эндокардита, можно использовать заплату из синтетического материала (например, политетрафлюорэтилен-Gore-Tex). Следует обратить внимание на возможность прорезывания швов или отрыва нижнего полюса заплаты, если она была фиксирована к истонченной первичной перегородке. Кроме реканализации дефекта может произойти шунтирование крови из нижней полой вены в левое предсердие из-за нависания над образовавшимся низким дефектом евстахиевой заслонки. В раннем опыте нашего института было несколько таких эпизодов послеоперационного цианоза, потребовавших реоперации. Поэтому нижний дефект венозного синуса следует закрывать исключительно заплатой (рис. 9).

После ушивания стенки предсердия катетер в верхней полой вене выводят в полость предсердия для улучшения венозного дренажа. Воздух из левых камер сердца эвакуируют через пункционное отверстие в аорте. В подшивании электродов, как правило, нет необходимости, за исключением случаев аритмии или нарушения AV-проводимости.

Закрытие ДМПП заплатой с клапаном

При коррекции некоторых врожденных пороков целесообразно оставить небольшое межпредсердное сообщение для разгрузки правых отделов сердца и увеличения притока крови в недогруженный левый желудочек. Показанием для сохранения небольшого межпредсердного дефекта является ожидаемое послеоперационное повышение давления заполнения (*filling pressure*) правого желудочка. Оно может возникнуть при выраженной гипертрофии стенок или гипоплазии правого желудочка, остаточной фиксированной легочной гипертензии, правожелудочковой гипертензии вследствие не устраненного стеноза легочной артерии и возможных легочных гипертонических кризов. Повышенная жесткость правого желудочка во многих случаях имеет преходящий характер, поэ-

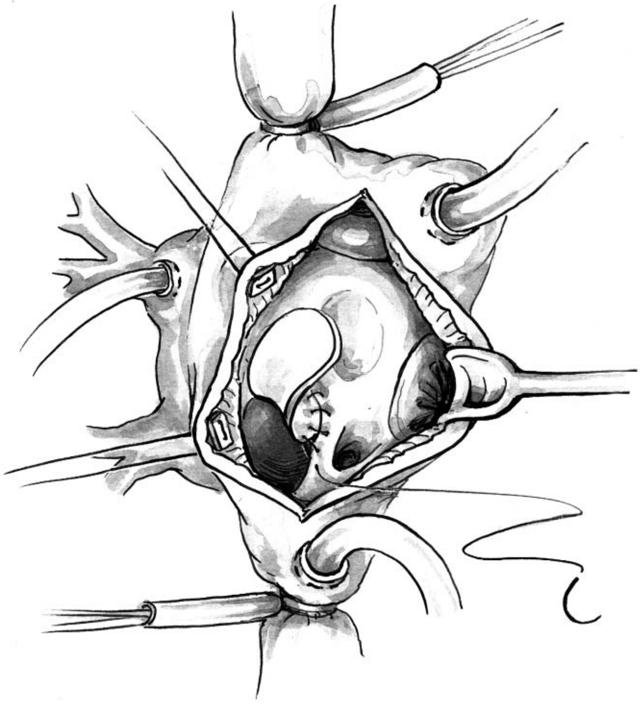


Рис. 9. Закрытие нижнего дефекта венозного синуса заплатой

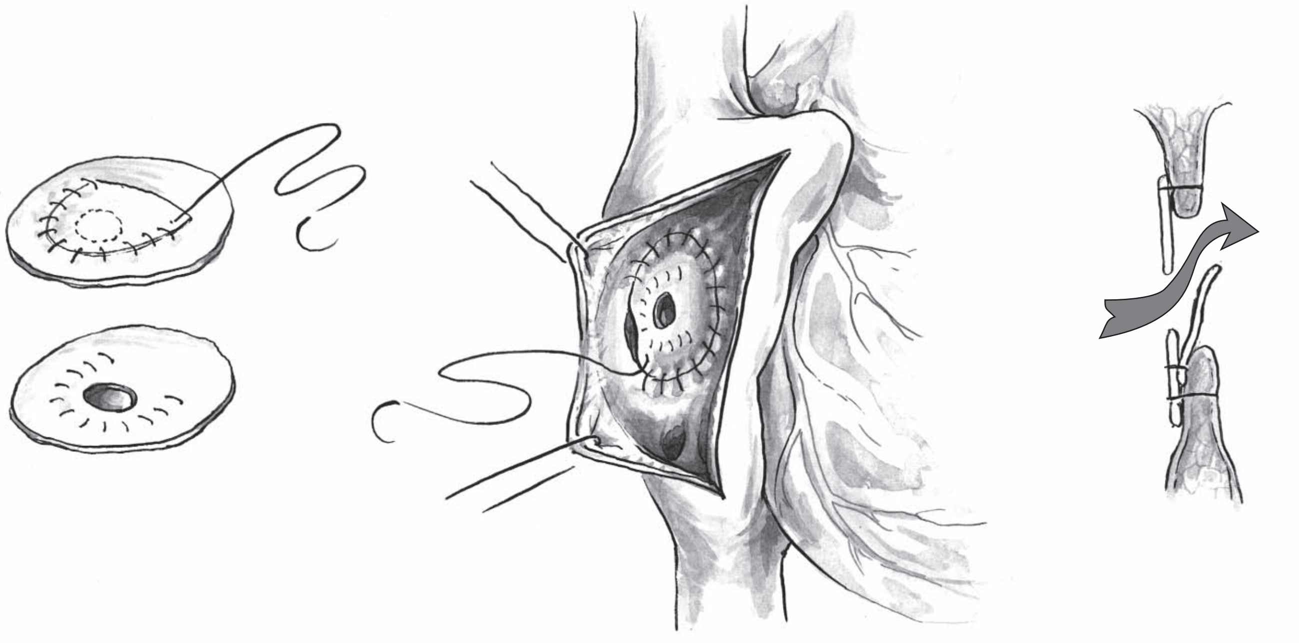


Рис. 10. Конструкция и способ имплантации двойной заплаты-клапана

тому возникла идея закрывать межпредсердный дефект заплатой с клапаном, открывающимся в левое предсердие, если давление в правом предсердии превышает левопредсердное. При улучшении диастолической функции правого желудочка давление в правом предсердии становится ниже, чем в левом, и клапан закрывается. Таким способом можно избежать возникновения лево-правого шунта, требующего повторного вмешательства.

Конструкция такого клапана представляет собой двойную заплату (обычно из листового Gore-Tex) с 4–5-мм отверстием в центре основной заплаты. Дополнительная заплата служит в качестве запирательного элемента (рис. 10).

Закрытие ДМПП катетерным способом

Закрытие вторичного ДМПП катетерным способом имеет 30-летнюю историю. В 1976 г. King и соавторы (46) сообщили о первом успешном закрытии вторичного ДМПП двойным зонтиком, доставляемым к дефекту с помощью катетера. Предложенные авторами имплантаты были довольно жесткими, для их постановки требовались проводники большого размера, и они не были разрешены к использованию в клинической практике (особенно у пациентов детского возраста). С тех пор совершенствовалась конструкция и техника доставки устройства. Это относится также к двойным зонтикам Rashkind (47) и их модифицированной Lock версии, которая из-за своего внешнего вида получила название *clamshell* («раковина») (48). Недостатками этих конструкций были возможность закрытия дефекта размерами до 22 мм и необходимость системы доставки диаметром 11 Fr. Имплантаты Cardio SEAL являются очередным вариантом двойных зонтиков с так называемыми многосуставными спицами, что препятствует их поломке, связанной со старением материала. Использование имплантатов данного вида весьма эффективно при множественных ДМПП (при отсутствии большого размера доминирующего дефекта), аневризме межпредсердной перегородки и незначительных по размерам центрально расположенных дефектов (49). Эти имплантаты выгодно отличаются низким профилем и небольшим содержанием металла (только зонтики со спицами). К следующему поколению Cardio SEAL относится имплантат Starflex, который имеет дополнительный автоматический центрирующий механизм. В последние годы число имплантатов, предназначенных для пластики ДМПП, стремительно увеличивается.

В настоящее время на рынке представлены следующие модели: пуговчатые имплантаты (*buttoned device*, разработанные Sideris и соавт. (50), ASDOS (Babic, 1991), «волосы ангела» Даса (Das-Angel Wigs) (Das, 1993) и Amplatzer Septal Occluder (ASO), разработанные коллективом проф. Амплатца в 1997 г. (51). Последний имплантат, несмотря на его недавнее появление на рынке, получил всеобщее признание и является единственным разрешенным Комиссией по пищевым и лекарственным препаратам (Food and Drug Administration) для клинического применения в США. Характеристики ASO максимально приближены к идеальным требованиям: в отличие от других имплантатов он центруется автоматически, легко складывается и повторно раскладывается даже при отхождении проксимального диска, для его доставки используются тонкие длинные интродъюсеры, что позволяет применять их у детей младшего возраста. Он хорошо визуализируется при чреспищеводной ЭхоКГ, что дает возможность использовать ее в качестве мониторинга во время проведения процедуры. ASO состоит из нитиноловой сети в виде двух дисков, соединенных между собой более узкой перемычкой — «талией» (рис. 11).

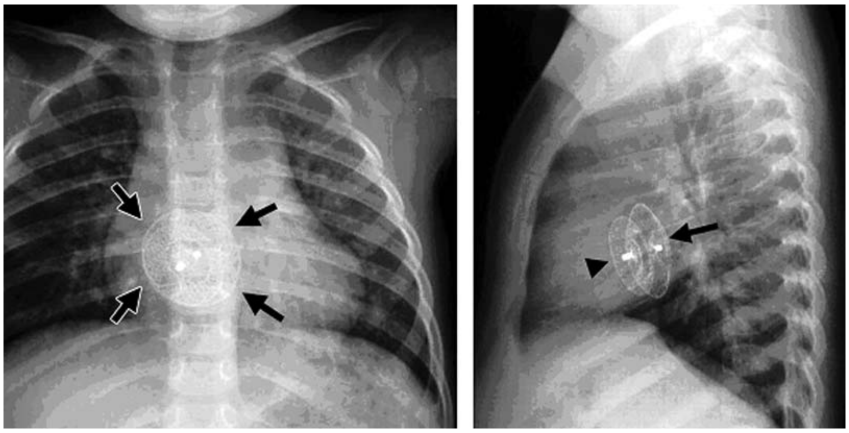


Рис. 12. Рентгенограмма грудной клетки пациента с ДМПП, закрытым окклюдером Amplatzer

Имплантат выпускается различных размеров (от 4 до 40 мм). Размер ASO равен диаметру его «талии» и подбирается соответственно величине растянутого дефекта. Эту величину устанавливают во время зондирования полостей сердца с использованием калибровочных катетеров. Венозным путем ASO (в растянутом состоянии) доставляют через просвет интродъюсера в полость левого предсердия. Там освобождают дистальный диск имплантата. После его подтягивания на уровне межпредсердной перегородки высвобождают перемычку имплантата, которая полностью перекрывает ДМПП, затем освобождают проксимальный диск (правопредсердный). Во время проведения процедуры имплантат постоянно соединен с простым механизмом, напоминающим шуруп, предназначенным для его высвобождения. Поэтому при необходимости он может быть втянут обратно в интродъюсер и повторно выдвинут, например при ошибочном открытии обоих дисков в полости левого или правого предсердий. Дефекты, подлежащие чрескожному закрытию, должны иметь плотные края, за которые может крепиться имплантат. Особенно это относится к нижнему краю дефекта, который расположен вблизи предсердно-желудочковых клапанов и устьев легочных и системных вен. На рентгенограмме можно видеть окклюдер, закрывшийся ДМПП (рис. 12).

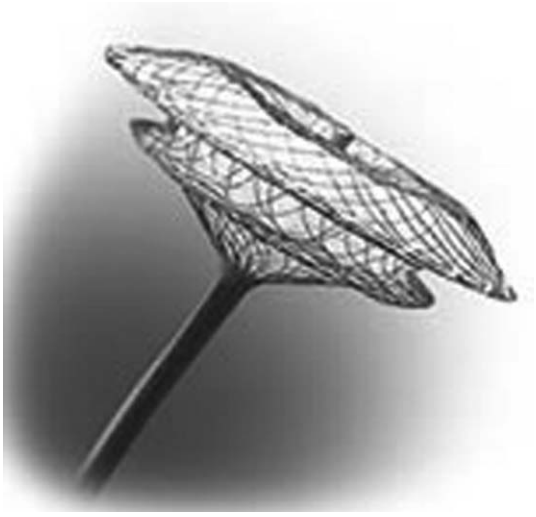


Рис. 11. Окклюдер Amplatzer

Результаты закрытия ДМПП при помощи ASO хорошие. Полная окклюзия дефекта отмечается у 95% больных спустя 3 мес после процедуры, в более отдаленные сроки этот процент становится еще выше (52). С помощью этой техники в пределах диаметра устройства могут быть закрыты близко расположенные множественные дефекты, находящиеся на расстоянии до 7 мм друг от друга (53). При наличии двух дефектов, расположенных на более значительном расстоянии друг от друга, они могут быть закрыты двумя отдельными имплантатами.

К потенциальным осложнениям, которые могут возникать при чрескожной пластике ДМПП при помощи ASO, относятся эмболия и преходящее нарушение ритма сердца, однако вероятность этих осложнений крайне мала.

ПОСЛЕОПРАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ

После неосложненной операции по поводу ДМПП пациенту проводят типичное лечение. В послеоперационном периоде у пациентов старшего возраста могут возникнуть проблемы с нормализацией функции сердца; данное состояние обусловлено как перегрузкой правого желудочка и гипертензией в системе легочной артерии, так и формирующейся с возрастом левожелудочковой недостаточностью, в основном за счет возрастных изменений коронарных сосудов. Но даже в этих случаях возможна ранняя экстубация пациента с продленным мониторингом основных показателей гемодинамики. Всем пациентам показана коррекция объема циркулирующей крови, при правильном проведении которой можно обойтись без инфузии катехоламинов. При использовании синтетической заплаты для пластики дефекта рекомендовано в послеоперационном периоде назначать антикоагулянты, а затем в течение 6 мес после операции — антиагрегаты. При пластике дефекта заплатой из аутоперикарда отсутствует необходимость в назначении антикоагулянтов.

Потенциальный риск при коррекции ДМПП обусловлен лишь вероятностью осложнений, связанных с искусственным кровообращением. Операционная летальность практически отсутствует. Наиболее частыми осложнениями оперативных вмешательств являются воздушная эмболия и нарушения ритма сердца, связанные с травмой синусового узла либо кровоснабжающего его сосуда. Чаще всего нарушения ритма сердца после операции носят временный характер. Только при коррекции порока типа *sinus venosus* нарушения ритма сердца могут носить затяжной характер и требовать дополнительного лечения.

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

У большинства пациентов после операции, особенно у детей и подростков, отличное здоровье, у них восстанавливается соматический рост, нормальная или почти нормальная переносимость физических нагрузок, отсутствуют нарушения ритма. Такие же результаты отмечаются после чрескожного закрытия дефекта.

У большинства оперированных пациентов отмечается уменьшение размеров сердца и других признаков объемной перегрузки правого желудочка. Однако у трети больных сохраняется расширение сердца на рентгенограмме (54). Правое предсердие и желудочек остаются увеличенными. Размеры их уменьшаются со временем. Эта регрессия менее заметна у взрослых пациентов. Эхокардиографические исследования показали, что размер правого предсердия и желудочка быстро уменьшается в течение первого года после операции. В дальнейшем эта тенденция не выражена (55).

Бактериальный эндокардит крайне редко осложняет отдаленный послеоперационный период. Профилактику эндокардита антибиотиками проводят лишь в первые 6 мес после вмешательства. Имеются сообщения о случаях эндокардита после закрытия ДМПП окклюдером (56, 57), на котором образовывались большие вегетации как с правой, так и с левой стороны. В описанных случаях эндотелизация была неполной, поэтому при транскатетерном закрытии дефекта следует проводить профилактику эндокардита в течение 6 мес, когда происходит эндотелизация устройства.

Сохраняется широкое расщепление II тона. У 7–20% пациентов после операции возникают предсердные или узловые аритмии, связанные с неполным ремоделированием предсердий и правого желудочка после операции у взрослых вследствие длительной объемной нагрузки и необратимых дегенеративных возрастных изменений миокарда предсердий. Эти структурные изменения происходят во внеклеточном матриксе и микрофибриллярных белках. Иногда наблюдается синдром слабости синусового узла, который чаще отмечается после устранения дефекта венозного синуса и может потребовать антиаритмической терапии и/или применения электрокардиостимулятора.

У пациентов, оперированных в возрасте после 40 лет, чаще возникают новые эпизоды трепетания или фибрилляции предсердий, чем у более молодых больных. В случаях, когда аритмия выявлялась до операции или возникла непосредственно после нее, вероятность постоянной предсердной аритмии высока у пациентов 40–50 лет, в 20–30 лет может восстановиться синусовый ритм. Одной из форм нарушений ритма на поздних стадиях течения порока является пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия. Она встречается, по разным данным, у 5–45% пациентов (58, 59). Механизмами суправентрикулярной тахикардии являются круговой вход (*reentry*) или автоматизм миокарда предсердий (60). Как и мерцательная аритмия, пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия обусловлена растяжением предсердий и повышением давления в них.

После успешной коррекции ДМПП вследствие различных причин может развиться митральная недостаточность (61–79). Створки клапана часто миксоматозно изменены, с пролапсом.

Литература

1. Keith JD. Atrial septal defect: ostium secundum, ostium primum, and atrioventricularis communis (common AV canal). In: Keith JD, Rowe RD, Viad P eds. Heart disease in infancy and childhood. 3rd ed. New York: Macmillan, 1978:380–404.
2. Saminek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. Pediatr Cardiol 1992;13:152–158.
3. Vangensten C. L., Fonahn A., Hopstock H. Leonardo da Vinci (1452–1519) Quaderni d'anatomia. 1–VI Fogli della Royal Library di Windsor, Christiania, J. Dybward, 1911.
4. Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart, Arch. Path. 1942, 33,221.
5. Kirklin J. W, Barratt-Boyes B. G. Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection [Cardiac Surgery, John Wiley & Sons, New York, ect. 1986.
6. Mun G. Closure of defects in cardiac septa. Ann. Surg.1948, 128,843.
7. Van Mierop LHS. Embryology of the atrioventricular canal region and patho genesis of endocardial cushion defects. In: Feldt RH, McGoon DC, Ongley PA, Rastelli GC, Titus JL, Van Mierop LHS, eds. Atrioventricular canal defects. Philadelphia: WB Saunders, 1976:1–12.
8. Hagen PT, Scholz DG, Edwards WD. In cidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: an autopsy study of 965 normal hearts. Mayo Clin Proc 1984;59:17–20.
9. Lechat PH, Mas JL, Lascault G, et al. Prevalence of patent foramen ovale in patients with stroke. N Engl J Med 1988;318:1148–1152.
10. Mas JL, Zuber M. Recurrent cerebrovascular events in patients with patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, or both and cryptogenic stroke or transient ischemic attack. French Study Group on Patent Foramen Ovale and Atrial Septal Aneurysm. Am Heart J 1995; 130: 1083–8.
11. Cabanes L, Mas JL, Cohen A et al. Atrial septal aneurysm and patent foramen ovale as risk factors for cryptogenic stroke in patients less than 55 years of age. A study using trans esophageal echocardiography. Stroke 1993; 24: 1865–73.
12. Lalouschek W. Patent foramen ovale, atrial septal aneurysm and recurrent stroke. N Engl J Med 2002; 346: 1331–2; discussion 1331–2.
13. Schuchlenz HW, Saurer G, Weihs W. Patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, and recurrent stroke. N Engl J Med 2002; 346: 1331–2.
14. Mugge A, Daniel WG, Angermann C et al. Atrial septal aneurysm in adult patients. A multicenter study using transtho racic and transesophageal echocardiography. Circulation 1995; 91: 2785–92.
15. Mas JL, Arquizan C, Lamy C et al. Recurrent cerebrovascular events associated with patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, or both. N Engi J Med 2001; 345: 1740–6.
16. Belkin RN, Kisslo J. Atrial septal aneurysm: recognition and clinical relevance. Am Heart J 1990; 120: 948–57.
17. Devuyst G, Bogousslavsky J. Status of patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, atrial septal defect and aortic arch atheroma as risk factors for stroke. Neuroepidemiology 1997; 16: 217–23.
18. Mas JL. Patent foramen ovale, atrial septal aneurysm and ischaemic stroke in young adults. Eur Heart J 1994; 15: 446–9.
19. Mattioli AV, Aquilina M, Oldani A, Longhini C, Mattioli G. Frequency of atrial septal aneurysm in patients with recent stroke: preliminary results from a multicenter study. Clin Cardiol 2001; 24: 297–300.
20. Lamy C, Giannesini C, Zuber Metal. Clinical and imaging findings in cryptogenic stroke patients with and without patent foramen ovale: the PFO-ASA Study. Atrial Septal Aneurysm. Stroke 2002; 33: 706–11.
21. Lechat P, Mas JL, Lascault G et al. Prevalence of patent foramen ovale in patients with stroke. N Engl J Med 1988; 318: 1148–52.
22. Di Tullio M, Sacco RL, Gopal A, Mohr JP, Homma S. Patent foramen ovale as a risk factor for cryptogenic stroke. Ann Intern Med 1992; 117: 461–5.
23. Lechat P, Lascault U, Mas JL et al. Prevalence of patent foramen ovale in young patients with ischemic cerebral com plications Arch Mal Coeur Vaiss 1989; 82: 847–52.
24. Petty GW, Brown RD, Whisnant JP et al. Ischemic stroke sub types: a population-based study of functional outcome, survival, and recurrence. Stroke 2000; 31: 1062–8.
25. Wilmshurst P, Nightingale S. Relationship between migraine and cardiac and pulmonary right-to-left shunts. Clin Sci 2001;100: 215–20.
26. Wilmshurst PT, Nightingale S, Walsh KP, Morrison WL. Effect on migraine of closure of cardiac right-to-left shunts to prevent recurrence of decompression illness or stroke or for haemody namic reasons. Lancet 2000; 356: 1648–51.
27. Topaz O, Feig A, Edwards JE. Aneurysm of the fossa ovalis in infants: a pathologic study Pediatr Cardiol 1985;6:65–68.
28. Hanley PJ, Tajik AJ, Hynes JK, et al. Diagnosis and classification of atrial septal aneurysm by two-dimensional echocardiography: report of 80 consecutive cases. J Am Coll Cardiol 1985;6:1370–1382.
29. Brand A, Keren A, Branski D, Abrahamov A, Stern S. Natural course of atrial septal aneurysm in children and the potential for spontaneous closure of associated septal defect. Am J Cardiol 1989;64: 996–1001.
30. Radzik D, Davignon A, Van Doesburg N, Fournier A, Marchand T, Ducharme G. Predictive factors for spontaneous closure of atrial septal defects diagnosed in the first 3 months of life. J Am Coll Cardiol 1993;22:851–853.
31. Wolf WJ, Casta A, Sapire DW. Atrial septal aneurysms in infants and children. Am Heart J 1987;113:1149–1153.
32. Homma S, Di Tullio MR, Sacco RL et al. Surgical closure of patent foramen ovale in cryptogenic stroke patients. Stroke 1997; 28: 2376–81.
33. Dearani JA, Ugurlu BS, Danielson GK et al. Surgical patent foramen ovale closure for prevention of paradoxical embolism- related cerebrovascular ischemic events. Circulation 1999; 100: 171–5.
34. Lutembacher R. De la stenose mitrale avec communication interauriculare. Arch Mal Coeur Vaissl9l6; 9: 237–60.
35. Wiedemann HR. Earliest description by Johann Friedrich Meckel, Senior (1750) of what is known today as Lutembacher syndrome (1916). Am J Med Genet 1994; 53: 59–64.
36. Cheng TO. Coexistent atrial septal defect and mitral stenosis (Lutembacher syndrome): an ideal combination for percutaneous treatment. Cathet Cardiovasc Interven 1999; 48: 205–6.
37. Bolens M, Friedli B. Sinus node function and conduction system before and after surgery for secundum atrial septal defect: an electrophysiologic study. Am J Cardiol 1984;53:1415–1420.
38. Clark EB, Kugler JD. Preoperative secundum atrial septal defect with coexisting sinus node and atrioventricular nodedys function. Circulation 1982;65:976–980.
39. Ruschhaupt DC, Khoury L, Thilenius OC, Replogle RL, Arcilla RA. Electrophysio logic abnormalities of children with ostium secundum atrial septal defect. Am J Cardiol 1984;53:1643–1647.
40. Karpawich PP, Antillon JR. Cappola PR, Agarwal KC. Pre- and postoperative elec trophysiologic assessment of children with secundum atrial septal defect. Am J Cardiol 1985;55:519–521.
41. Bink-Boelkens MTE, Bergstra A, Lands- man MU. Functional abnormalities of the conduction system in children with an atrial septal defect. Int J Cardiol 1988;20:263–272.
42. Finley JP, Nugent ST, Hellenbrand W, Craig M, Cillis DA. Sinus arrhythmia in children with atrial septal defect: an analysis of heart rate variability before and after surgical repair. Br Heart J 1989;61: 280–284.
43. Shiku DJ, Stijns M, Lintermans JP, Vliers A. Influence of age on atrioventricular conduction intervals in children with and without atrial septal defect. J Electrocardiol 1982;15:9–14.
44. Berger F, Vogel M, Kramer A et al. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery. Ann Thorac Surg 1999; 68: 75–8.
45. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. Br Heart J 1970;32:820–826.
46. King TD, Thompson SL, Steiner C, Mills NL. Secundum atrial septal defect: nonoperative closure during cardiac catheterization. JAMA 1976;235:2506–2509.
47. Rashkind WJ. Interventional cardiac catheterization in congenital heart disease. Int Cardiol 1985;7:1–11.
48. Rome JJ, Keane JF, Perry SB, Spevak PJ, Lock JE. Double-umbrella closure of atrial defects: initial clinical applications. Circulation 1990;82:751–758.

49. Moore P., Benosn L. N. CardioSEAL device closure of secundum ASDs: How effective is it? Circulation 1998, 98,17.
50. Sideris EB, Sideris SE, Thanopoulos BD, Ehly RI, Fowlkes JR Transvenous atrial septal defect occlusion by the buttoned de vice. Am J Cardiol 1990;66:1524–1526.
51. Sharafunddin M., Gu X., Titus J. Transvenous closure of secundum atrial septal defects: pre liminary results with a new self-expanding nitinol prosthesis in a swine model, Circulation 1997, 95,2162.
52. Szkutnik M., Bialkowski J., Banaszak P. Przeznaczyniowe zamykanie ubytkow przegrody micdzyprzedsionkowej – do wiasne na podstawie 111 cewnikowa,f, Foiia Cardiol. 2001, 8,225.
53. Szkutnik M., Masura J., Bialkowski J. Transcatheter closure of multiple atrial septal defects with single Amplatzer device, Cath. Cardiovasc. Interv. (w druku).
54. Young D. Later results of closure of secundum atrial septal defect in children. Am J Cardiol 1973; 31: 14–22.
55. Hanseus K, Bjorkhem G, Lundstrom NR, Soeroso S. Cross- sectional echocardiographic measurement of right atrial and right ventricular size in children with atrial septal defect before and after surgery. Pediatr Cardiol 1988; 9: 231–6.
56. Goldstein JA, Beardslee MA, Xu H, Sundt TM, Lasala JM. Infective endocarditis resulting from CardioSEAL closure of a patent foramen ovale. Cathet Cardiovasc Interven 2002; 55: 217–20.
57. Bullock AM, Menahem S, Wilkinson JL. Infective endocarditis on an occluder closing an atrial septal defect. Cardiol Young 1999; 9: 65–7.
58. Brandenburg RO, Holmes DR, Brandenburg RO, McGoon DC. Clinical follow-up study of paroxysmal supraventricular tachyarrhythmias after operative repair of a secundum type atrial septal defect in adults. Am J Cardiol 1983; 51: 273–6.
59. Meijboom F, Hess J, Szatmari A et al. Long-term follow-up (9 to 20 years) after surgical closure of atrial septal defect at a young age. Am J Cardiol 1993; 72: 1431–4.
60. Josephson ME, Kastor JA. Supraventricular tachycardia: mechanisms and management. Ann Intern Med 1977; 87: 346–58.
61. Shigenobu M, Sano S. Surgical indications and treatment of mitral valve disease associated with secundum atrial septal defect with special reference to left ventricular geometry and function. J Cardiovasc Surg 1994; 35(6): 469–74.
62. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993: 609–44.
63. Boucher CA, Liberthson RR, Buckley MJ. Secundum atrial septal defect and significant mitral regurgitation: incidence, management and morphologic basis. Chest 1979; 75: 697–702.
64. Murray GF, Wilcox BR. Secundum atrial septal defect and mitral valve incompetence. Ann Thorac Surg 1975; 20: 136–43.
65. Bashi VV, Ravikumar E, Jairaj PS et al. Coexistent mitral valve disease with left-to-right shunt at atrial level: clinical profile, hemodynamics, and surgical considerations in 67 consecutive patients. Am Heart J 1987; 114: 1406–14.
66. Welch CC, Gibson DC, Fox LM. Atrial septum secundum defects and mitral regurgitation. Am J Med Sci 1966,252:45–52.
67. Davies RS, Green DC, Brott WH. Secundum atrial septal defect and cleft mitral valve. Ann Thorac Surg 1977; 24: 28–33.
68. Betriu A, Wigle ED, Felderhof CH, McLoughlin MJ. Prolapse of the posterior leaflet of the mitral valve associated with secundum atrial septal defect. Am J Cardiol 1975; 35: 363–9.
69. Nagata S, Nimura Y, Sakakibara H et al. Mitral valve lesion associated with secundum atrial septal defect. Analysis by real time two dimensional echocardiography. Br Heart J 1983; 49: 51–8.
70. Liberthson RR, Boucher CA, Fallon JT, Buckley M. Severe mitral regurgitation: a common occurrence in the aging patient with secundum atrial septal defect. Clin Cardiol 1981; 4: 229–32.
71. Leachman RD, Cokkinos DV, Cooley DA. Association of ostium secundum atrial septal defects with mitral valve pro lapse. Am J Cardiol 1976; 38: 167–9.
72. Keck EW, Henschel WG, Gruhl L. Mitral valve prolapse in children with secundum – type atrial septal defect (ASD II). Eur J Pediatr 1976; 121: 89–97.
73. Victorica BE, Elliott LP, Gessner IH. Ostium secundum atrial septal defect associated with balloon mitral valve in children. Am J Cardiol 1974; 33: 668–73.
74. Davies M. Mitral valve in secundum atrial septal defects. Br HeartJ 1981; 46: 126–8.
75. Ballester M, Presbitero P, Foale R, Rickards A, McDonald L. Prolapse of the mitral valve in secundum atrial septal defect: a functional mechanism. Eur Heart J 1983; 4: 472–6.
76. Esscher E, Michaelsson M. Long-term results following closure of isolated ostium secundum atrial septal defect in children and adults. Fur J Cardiol 1977; 6: 109–16.
77. Fechner J, Drobinski G, Laurenceau JL et al. Insuffisance mitrale associee a une CIA ostium secundum. Etude angio graphique et echographique d'une serie de 56 CIA. [valve insufficiency associated with an ostium secundum inter auricular communication. Angiographic and echocardiographic study of a series of 56 interauricular communications.] Arch Mal Coeur Vaiss 1982; 75: 121–6.
78. Danilowicz DA, Reed GE, Silver W. Ruptured mitral chordae after subacute bacterial endocarditis in a child with a secundum atrial septal defect. Johns Hopkins Med J 1971; 122: 45–52.
79. Burke RP, Horvath K, Landzberg M et al. Long-term follow-up after surgical repair of ostium primum atrial septal defects in adults. JAm Coll Cardiol 1996; 27: 696–9.

Глава 19

СИНДРОМ НЕПОКРЫТОГО КОРОНАРНОГО СИНУСА

Синдром непокрытого (*unroofed* — англ. «отсутствие свода») коронарного синуса является составной частью различных аномалий сердца, при которых частично или полностью отсутствует общая стенка между коронарным синусом и левым предсердием. Kirklin и Barratt-Boyes в своем популярном капитальном руководстве "Cardiac Surgery" (1986, 1993, 2003), рассматривая этот синдром как отдельную аномалию, посвятили ей специальную главу.

В 1954 г. Campbell и Deuchar, описывая аномальное впадение левой верхней полой вены (ЛВПВ) в левое предсердие, обратили внимание на то, что в этих случаях отсутствует истинный коронарный синус (1). Подобные наблюдения стали приводить и другие авторы (2,3). В те же годы описан случай изолированного варианта этой аномалии (4). Детальное, можно сказать, классическое описание морфологии этого синдрома опубликовали Raghib и соавторы (5) в 1965 г. Описательный термин (*unroofed*) «непокрытый коронарный синус» впервые применили Helseth и Peterson (6) в 1974 г.

У пациента, синюшность которого была обусловлена добавочной ЛВПВ, впадавшей в левое предсердие, впервые эта вена была перевязана Hurwitt и соавторами (7) в 1955 г., а затем Davis и соавторами (8) в 1959 г. Перевязка была успешной благодаря наличию сообщения между правой и левой верхними полыми венами. Первое сообщение об успешном внутрипредсердном перемещении ЛВПВ в правое предсердие опубликовано в 1963 г.(9) клиникой Mayo.

АНАТОМИЯ

Полное отсутствие свода коронарного синуса в сочетании с левой верхней полой веной

В одной из форм этого синдрома коронарного синуса нет, поскольку отсутствует общая стенка между ним и левым предсердием. Персистирующая ЛВПВ сливается с коронарным синусом и впадает в левый верхний угол левого предсердия (10). Это место постоянное и ограничено отверстием ушка левого предсердия спереди и сверху и устьями левых легочных вен сзади и снизу. Легочные вены при этом синдроме могут впадать в левое предсердие несколько выше, чем обычно.

Межпредсердный дефект коронарного синуса расположен в задненижней области межпредсердной перегородки, где обычно находится устье коронарного синуса. В отличие от первичного ДМПП, дефект коронарного синуса отделен от кольца AV-клапана остатками перегородки и его задний край сформирован стенкой предсердия, где оно соединяется с нижней полой веной. Может быть отдельный дефект овальной ямки или большое отверстие, образовавшееся в результате слияния обоих дефектов. Дефект коронарного синуса может сливаться с первичным ДМПП или может быть общее предсердие.

Поскольку коронарный синус отсутствует, коронарные вены впадают отдельными устьями в нижнем отделе левого предсердия. Некоторые из них связаны с правым предсердием.

С хирургической точки зрения важно, что левая безымянная вена отсутствует в 80–90% случаев синдрома непокрытого коронарного синуса и ЛВПВ (9,11). Правая верхняя полая вена (ПВПВ) часто бывает узкой и даже может отсутствовать. Нижняя полая вена нередко направляется влево ниже диафрагмы, соединяясь с *v.hemiazygos*, которая впадает в верхнюю полую вену. Печеночные вены впадают в правое предсердие в его нижней части, но они также могут соединяться с нижней стенкой левого предсердия. Когда все системные вены впадают в морфологически левое предсердие, диагноз формулируется как тотальный аномальный дренаж системных вен.

Полное отсутствие свода коронарного синуса без левой верхней полой вены

При данной форме синдрома имеет место ДМПП типа коронарного синуса и нет последнего из-за отсутствия перегородки между синусом и левым предсердием.

Частично непокрытая средняя часть коронарного синуса

При данной форме коронарный синус открывается в оба предсердия, так как синус сообщается с левым предсердием через отверстие в средней части его стенки. Через это окно происходит шунтирование крови, направление которого зависит от препятствия току коронарной венозной крови в левое или правое предсердие.

Если эта редкая форма синдрома присутствует как изолированная аномалия, она может быть причиной большого шунта крови слева направо (12, 13). Описаны случаи, когда данный порок сочетался с атрезией трехстворчатого клапана и был обнаружен после операции Fontan. Повышенное давление в правом предсердии способствовало сбросу крови справа налево (14, 15, 16).

При сочетании частично непокрытой средней части коронарного синуса с левой верхней полой веной наблюдается венозный сброс в левое предсердие.

Частично непокрытая конечная часть коронарного синуса

При наличии аАВСД устье коронарного синуса может открываться в левом предсердии. Локальная фенестрация синуса может быть несколько проксимальнее нормального места его впадения в правое предсердие, образуя ДМПП.

Взаимоотношение синдрома непокрытого коронарного синуса с трехпредсердным сердцем и АВСД

Как отмечалось выше, когда имеет место полностью непокрытый коронарный синус с ЛВПВ, левые и правые легочные вены могут впадать в левое предсердие несколько выше, чем обычно. При этом иногда имеется сужение между частью предсердия, в которую впадают легочные вены (общая камера легочных вен), и частью, которая содержит ЛВПВ, ушко левого предсердия и митральный клапан.

Синдром непокрытого коронарного синуса часто сочетается с АВСД и нередко с общим предсердием. Следует отметить, что при АВСД левая верхняя полая вена встречается чаще, чем при других типах ДМПП.

Предсердный изомеризм

Впадение ЛВПВ в левое предсердие часто служит проявлением предсердного изомеризма, особенно при наличии АВСД в сочетании с другими пороками. По нашим данным, из 23 хирургических случаев впадения ЛВПВ в левое предсердие открытый АВСД имел место у 19 пациентов. У 15 из них были признаки правого изомеризма, у 4 — левого изомеризма. При билатеральном морфологически правом предсердии ЛВПВ впадает в расположенное слева правое предсердие позади типичной *crista terminalis* и поэтому не является частью синдрома непокрытого коронарного синуса, несмотря на то что последний отсутствует. При левом предсердном изомеризме (билатеральные левые предсердия) ЛВПВ может быть частью синдрома непокрытого коронарного синуса, но не всегда.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Синдром непокрытого коронарного синуса может быть заподозрен при ЭхоКГ-исследовании и подтвержден на операции. Наличие ЛВПВ обнаруживается при прямой катетеризации и ангиокардиографии. Окончательное заключение хирург делает во время операции при впадении левой полой вены в левое предсердие. Диагноз частично непокрытого коронарного синуса в средней его части может быть поставлен по данным ангиокардиографии после введения контрастного вещества в правое предсердие, когда давление в нем выше, чем в левом предсердии. Новые диагностические возможности открывает радиоизотопная ангиография (17). Внутривенные инъекции в левую руку демонстрируют гораздо больший право-левый сброс, чем при введении в правую руку. Диагноз может быть также поставлен с помощью контрастной ЭхоКГ (18).

Наиболее надежный диагноз ставит хирург во время операции, оценивая внешнюю и внутреннюю анатомию сердца.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

В клинической картине изолированного полностью непокрытого коронарного синуса с персистирующей ЛВПВ преобладает цианоз, обусловленный право-левым шунтом. Естественное течение у 10—25% больных осложняется преходящими ишемическими приступами или инсультами и абсцессами мозга (5,11). Это соответствует течению других пороков с право-левым шунтом. Продолжительность жизни значительно укорочена из-за этих осложнений и других проблем, связанных с усиливающимися цианозом и полицитемией.

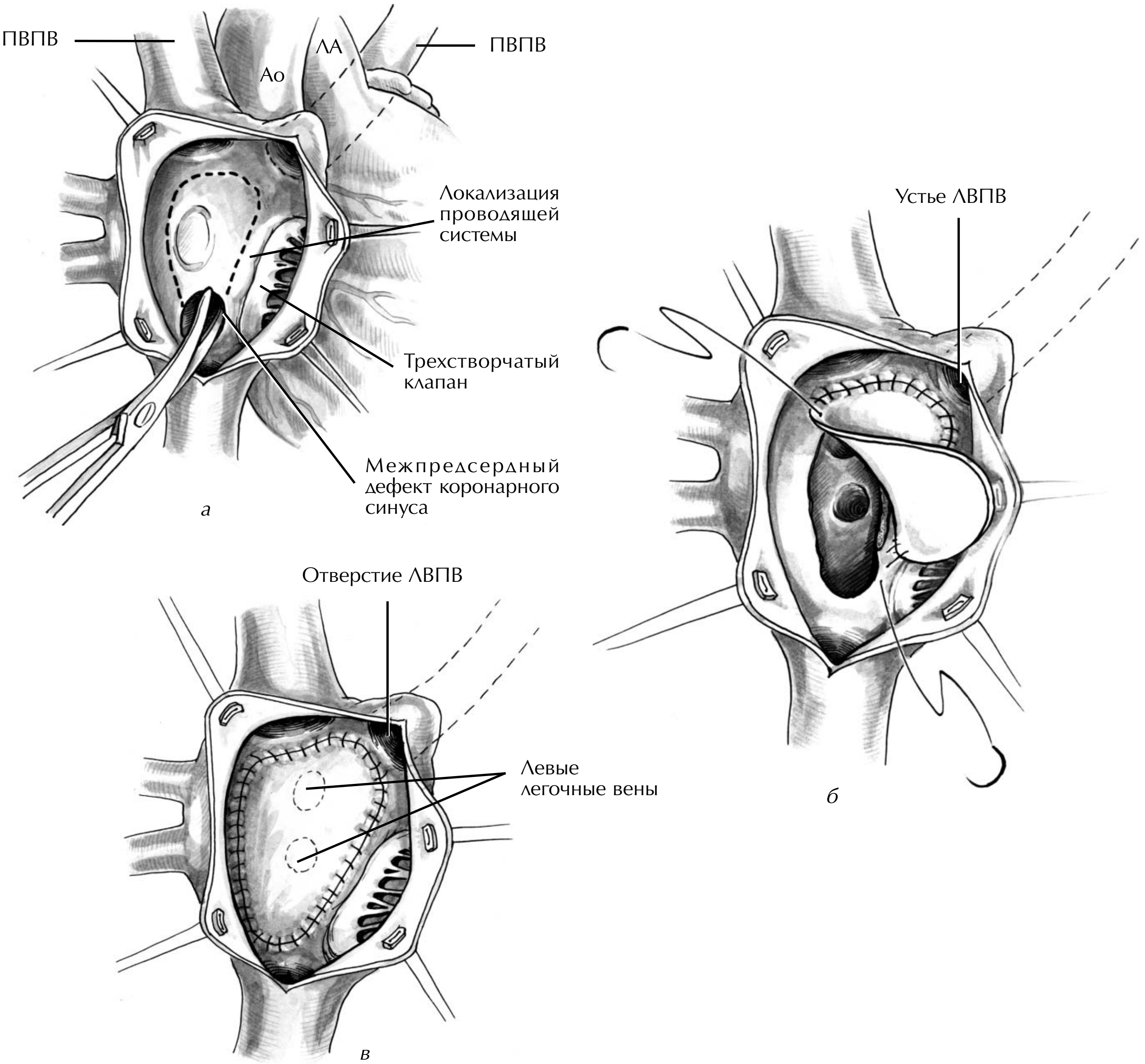


Рис. 1. Техника коррекции непокрытого коронарного синуса с дополнительной ЛВПВ, впадающей в левое предсердие: *а* — экспозиция через косую атриотомию. Пунктирный круг обозначает линию иссечения межпредсердной перегородки; б — иссечена межпредсердная перегородка, за исключением переднего лимба. Видны устья левых легочных вен. Спереди и сверху от них расположено отверстие ЛВПВ. Заплата из перикарда фиксируется к его заднему краю; *в* — линия шва проходит по краю межпредсердной перегородки и по краю межпредсердного дефекта коронарного синуса

ТЕХНИКА ОПЕРАЦИИ

Внутрисердечная коррекция

При исследовании сердца убеждаются в наличии трех полых вен. Используют один из двух методов коррекции. Первый предусматривает полное иссечение межпредсердной перегородки, за исключением переднего лимба, где расположены AV-узел и пучок Гиса. Лоскут перикарда пришивают к краям иссеченной перегородки, оставляя отверстия всех трех полых вен в правом предсердии (рис. 1). Этот метод особенно полезен, когда общее предсердие является частью порока.

Второй метод, описанный Sand и соавторами (19), предусматривает перемещение коронарного синуса под "крышу" левого предсердия (рис. 2).

Внесердечная коррекция аномального дренажа ЛВПВ

Внесердечная техника устраняет необходимость конструирования туннеля или имплантации заплаты.

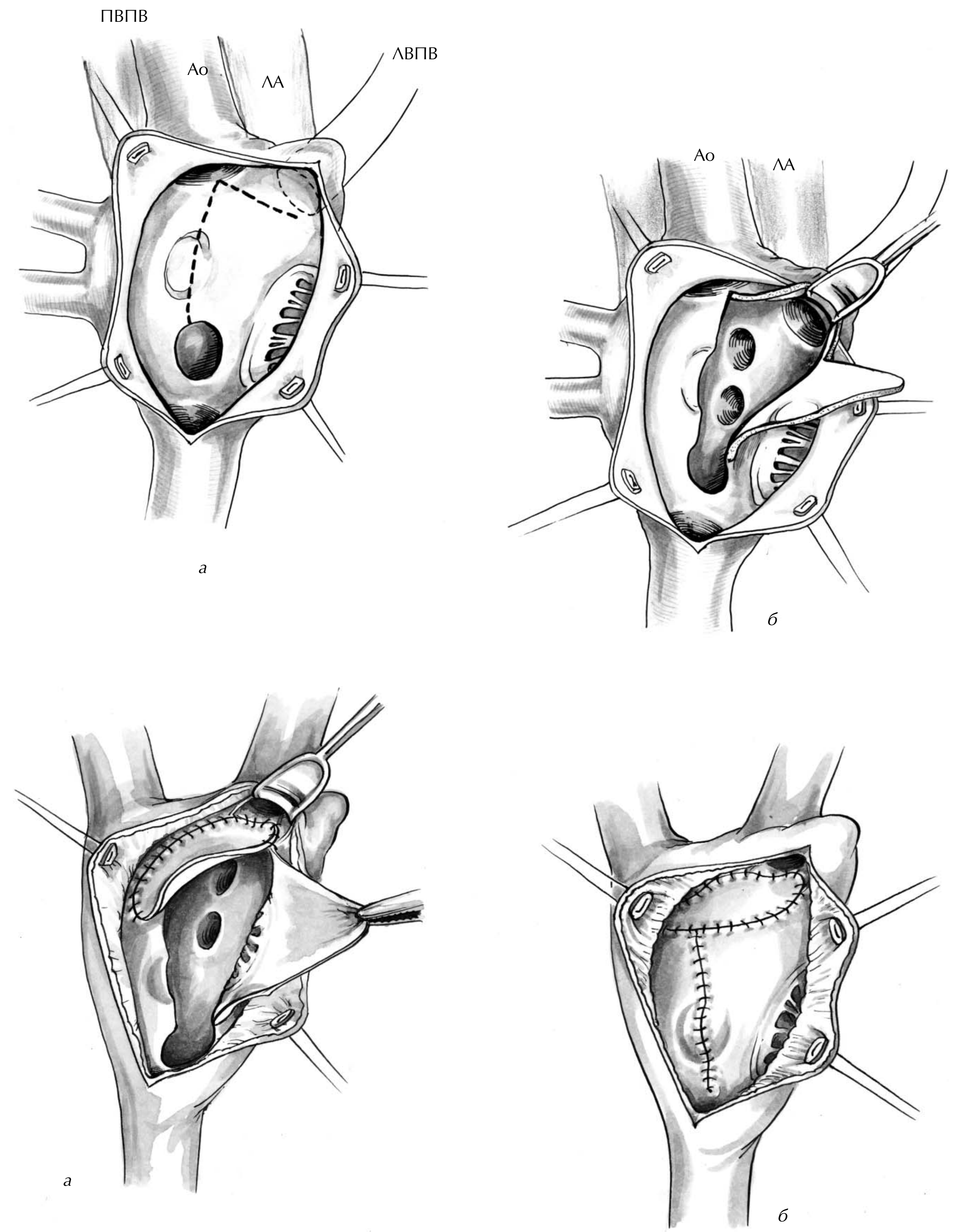


Рис. 2. Отведение ЛВПВ в правое предсердие по методу Sand: *а* — при полностью непокрытом коронарном синусе разрез межпредсердной перегородки проводится по пунктирной линии; *б* — пола межпредсердной перегородки отвернута. Обнажены устья левых легочных вен и ЛВПВ; *в* — подшивание овального лоскута перикарда к нижнему краю ЛВПВ; *г* — лоскут перегородки возвращают на место, пришивая к остаткам перегородки, закрывая дефект коронарного синуса. Сверху лоскут перегородки пришивают к перикардиальной заплате

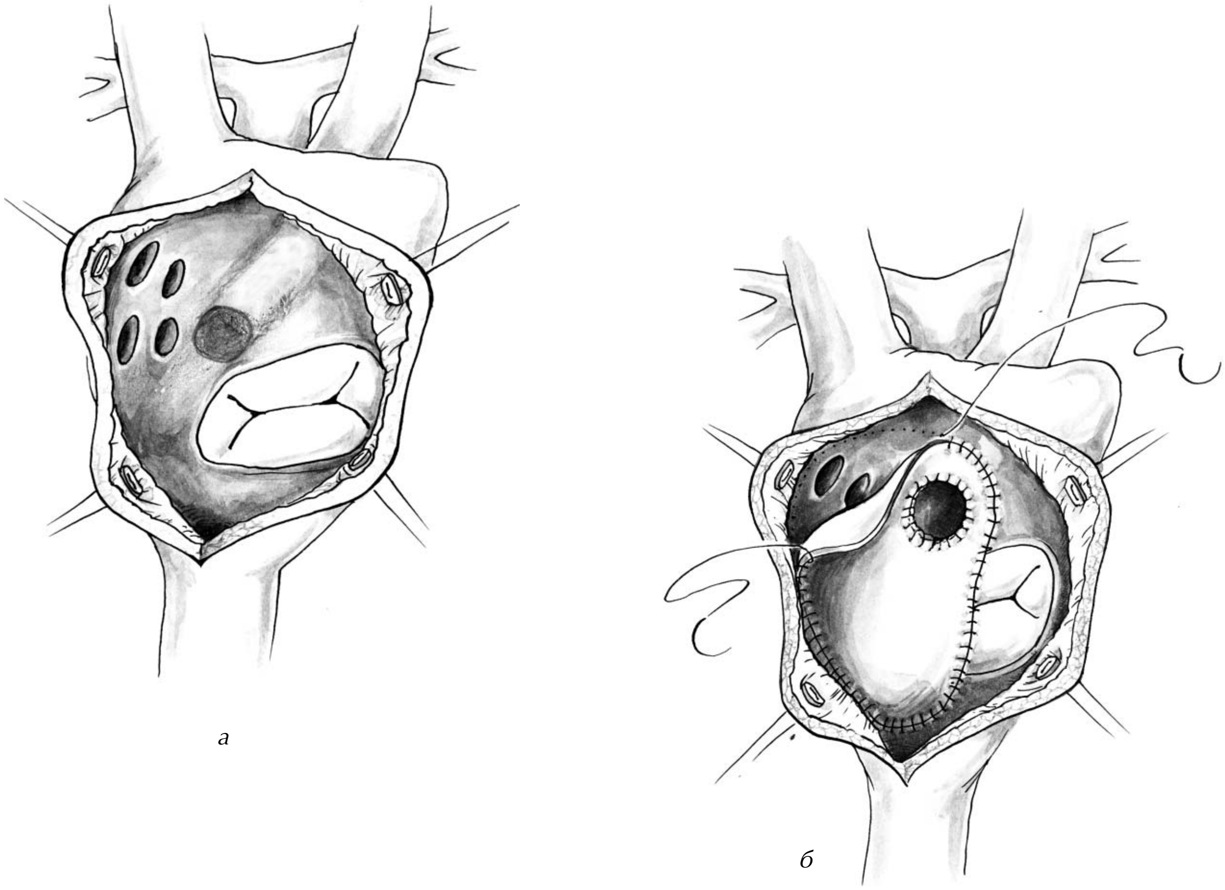


Рис. 3. Вариант коррекции предсердного изомеризма с двусторонними верхними полыми венами, общим предсердием, АВСД и впадением ЛВПВ в коронарный синус (*а, б* — этапы операции)

При отсутствии безымянной вены ЛВПВ пересекают в месте ее соединения с левым предсердием и образовавшееся отверстие ушивают. Конец ЛВПВ анастомозируют в бок ПВПВ спереди или позади аорты (20, 21). Она может быть анастомозирована с ушком правого предсердия или с левой легочной артерией как двунаправленный кавопульмональный шунт (10, 20, 22, 23).

Если безымянная вена имеется, но узкая, ее можно расширить заплатой из аутоперикарда (24). Левую верхнюю полую вену пересекают в месте впадения в левое предсердие и оба конца ушивают.

Экстракардиальный метод позволяет избежать образования малого, не растущего левого предсердия с ограниченной растяжимостью и вероятности обструкции легочных вен.

Некоторые хирурги перевязывают ЛВПВ при узкой и даже отсутствующей безымянной вене, даже когда давление в яремной вене достигает 30 мм рт.ст., при временной окклюзии ЛВПВ. В отдаленном периоде не были отмечены серьезные последствия, несмотря на ранние осложнения — разбухание вен, отек лица и хилоторакс (25). Тем не менее перевязка ЛВПВ нежелательна, поскольку приведенные выше методы физиологичны и безопасны. В случаях сложной внутрисердечной реконструктивной коррекции ЛВПВ может быть перевязана, если давление в яремной вене не превышает 10–20 мм рт.ст. Однако даже в этих условиях двунаправленный кавопульмональный анастомоз предпочтительнее перевязки, если нет легочной гипертензии.

Коррекция частично непокрытого коронарного синуса в средней его части выполняется доступом через правое предсердие. С помощью зажима устанавливают место фенестрации коронарного синуса. Убеждаются в том, что кончик зажима действительно прошел через отверстие в левое предсердие. Отверстие можно ушить изнутри коронарного синуса, независимо от наличия или отсутствия ЛВПВ. Окно в синусе можно ушить со стороны левого предсердия через разрез перегородки.

Частично непокрытая терминальная часть коронарного синуса обычно сочетается с АВСД. При коррекции порока устье коронарного синуса просто оставляют в левом предсердии.

При непокрытом коронарном синусе, ЛВПВ и АВСД техника операции та же, что и в неосложненных случаях. Однако перикардиальная заплата пришивается не к лимбу, а к гребню межжелудочкового дефекта и к AV-клапанам при частичной форме АВСД, при полной форме — к краю заплаты, которая используется для закрытия межжелудочкового сообщения. Можно также для отведения ЛВПВ в правое предсердие вшить ее устье в отверстие перикардиальной заплаты, предназначенной для закрытия межпредсердного сообщения (рис. 3). Этот метод, уступающий описанным выше в стандартных случаях, может быть использован в уникальных ситуациях, с которыми может встретиться хирург, например, при сочетании с трехпредсердным сердцем. Недавно во время операции по поводу АВСД с дополнительной ЛВПВ мы обнаружили, что она сливается с дилатированным коронарным синусом и спускается на заднюю стенку левого предсердия. Левая верхняя полая вена выдавалась в левое предсердие в виде валика, разделяющего его на две открытые камеры, причем в верхнюю из них впадали левые легочные вены. В результате кровь из левых легочных вен на пути к митральной части бывшего общего клапана стала обтекать соустье ЛВПВ с правым предсердием.

Литература

1. Campbell M, Deuchar DC. The left-sided superior vena cava. Br Heart J 1954;16:423.
2. Friedlich A, Bing RJ, Blount SG Jr. Circulatory dynamics in the anomalies of venous retum to the heart including pulmonary arteriovenous fistula. Bull Johns Hopkins Hosp 1956;86:20.
3. Winter FS. Persistent left superior vena cava. Angiology 1954;5:90.
4. Tuehman H, Brown IF, Huston JH, Weinstein AB, Rowe GC, Crump ton CW. Superior vena cava draining into left atrium. Am J Med 1956;2
5. Raghib G, Ruttenberg HI, Anderson RC, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus. Circulation I965;31:906.
6. Helseth HK, Peterson CR. Atrial septal defect with termination of left superior vena cava in the left atrium and absence of the coronary sinus. Recognition and correction. Ann Thorac Surg 1974;17:186.
7. Hurwitt ES, Escher DJ, Citrin LI. Surgical correction of cyanosis due to entrance of left superior vena cava into left auricle. Surgery 1955;38:903.
8. Davis WH, Jordaan FR, Srvman HW. Persistent left superior vena cava draining into the left atrium, as an isolated anomaly. Am Heart J 1959;57:616.
9. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW. Surgical correction of common atrium with anomalously connected persistent left superior vena cava: report of a case. Mayo Clin Proc 1965;40:528.
10. Shumacker HB Jr, King H, Waldhausen JA. The persistent left superior vena cava. Surgical implications, with special reference to caval drainage into the left atrium. Ann Surg 967;165:797.
11. Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM Jr. Surgical experience with unroofed coronary sinus. Ann Thorac Surg 1979;27:4
12. Dear WE, Cooley DA. Atrial septal defect with communication through the coronary sinus. Ann Thorac Surg 1974; 17:193.
13. Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, Edwards JE. Congenital anomalies involving the coronary sinus. Circulation 1966;33:317.
14. Freedom RM, Culham JA, Rowe RD. Left atrial to coronary sinus fenestration (partially unroofed coronary sinus). Morphological and angiocardiographic observations. Br Heart J 198 I;46:63.
15. Rose AG, Beckman CB, Edwards JE. Communication between coronary sinus and left atrium. Br Heart J 1974;36:182.
16. Rumisek JD, Pigott JD, Weinberg PM, Norwood WI. Coronary sinus septal defect associated with tricuspid atresia. J Thorac Cardiovase Surg 1986;92: 142.
17. Konstam MA, Levine BW, Strauss W, McKusick KA. Left superior vena cava to left atrial communication diagnosed with radionuclide angiocardiography and with differential right to left shunting. Am J Cardiol 1979;43:149.
18. Schmidt KG, Silverman NH. Cross-sectional and contrast echocardiog raphy in the diagnosis of interatrial communications through the coronary sinus. Int J Cardiol 1987;16:193.
19. Sand ME, McGrath LB, Pacifico AD, Mandke NV. Repalr of left superior vena cava entering the left atrium. Ann Thorac Surg I986;42:560.
20. Reddy VM, McElhinney DB, Hanley FL. Correction of left superior vena cava draining to the left atrium using extracardiac techniques. Ann Thorac Surg 1997;63:1800.
21. van Son JA, Hambsch J, Mohr FW. Repair of complex unroofed coronary sinus by anastomosis of left to right superior vena cava. Ann Thorae Surg 1998;65:280.
22. Foster ED, Baeza OR, Farina MF, Shafer RM. Atrial septal defect associated with drainage of the left superior vena cava to left atrium and absence of the coronary sinus. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;76:7
23. Taybi H, Kuriander GJ, Lurie PR, Campbell JA. Anomalous systemic venous connection to the left atrium or to a pulmonary vein. Am J Roentgenol Radium Ther Nuel Med 1965;94:62.
24. van Son JA, Fallc V, Mohr FW. Perieardial patch augmentation of restrictive innominate vein and division of left superior vena cava in unroofed coronary sinus syndrome. J Thorac Cardiovase Surg 1997;
25. de Leval MR, Ritter DG, McGoon DC, Danielson GK. Anomalous systemic venous connection. Surgical considerations. Mayo Clin Proc 1975;50:599.

Глава 20

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ СЕПТАЛЬНЫЙ ДЕФЕКТ

Открытый общий атриовентрикулярный канал, атриовентрикулярный септальный дефект (АВСД), дефект эндокардиальных подушечек — синонимы порока, который отличается гетерогенностью и включает большую группу аномалий, объединенных одним анатомическим признаком: дефицитом мышечной и мембранозной AV-перегородки с патофизиологией от межпредсердного сообщения до функционально единственного желудочка. Он составляет 4% всех ВПС (1).

У 75 % больных с АВСД констатируют синдром Дауна (2). Среди всех детей с синдромом Дауна почти у 50% наблюдаются ВПС и у 40% из них — АВСД (3).

ЭМБРИОГЕНЕЗ

После изгиба сердечной трубки, обычно вправо (d-петля), следующим этапом внутрисердечного развития является формирование перегородки и двух AV-клапанов.

В норме эмбриологическое развитие АВСД включает два процесса:

а) разделение общего AV-отверстия на митральный и трехстворчатый компоненты;

б) закрытие межпредсердной перегородки (первичной) сверху и межжелудочкового отверстия снизу.

Это происходит за счет пролиферации четырех эндокардиальных подушечек (верхней, нижней, правой латеральной и левой латеральной) и декстродорсальной конусной подушечки, которые состоят из примитивной мезодермальной ткани (4). Верхняя и нижняя подушечки развиваются первыми. Сближаясь, они превращают О-образный АВСД в Н-образный. Слияние этих двух подушечек приводит к разделению общего канала на два: митральный и трехстворчатый.

Из эндокардиальных подушечек формируются створки (разные створки исходят из одной или двух подушечек) и папиллярные мышцы.

Ткань подушечек является материалом, скрепляющим сердечные структуры вместе, и служит своего рода каркасом, в который инфильтрируются фибробласты и миоциты. Фибробласты мигрируют в ткань подушечек, образуя межклеточный матрикс и таким образом формируя функциональные створки и хорды. Формирование хордального аппарата вовлекает прилежащий миокард желудочков.

Ткань верхней и нижней эндокардиальных подушечек не только разделяет общее AV-отверстие на митральный и трехстворчатый компоненты, но и распространяется вдоль первичного межпредсердного отверстия, закрывая его. Эта область инфильтрируется сердечными миоцитами. Поскольку передняя створка митрального клапана расположена базальнее, чем перегородочная створка трехстворчатого клапана, образуется AV-перегородка, отделяющая правое предсердие от левого желудочка. Межпредсердная перегородка находится выше неё, а межжелудочковая — ниже (рис. 1).

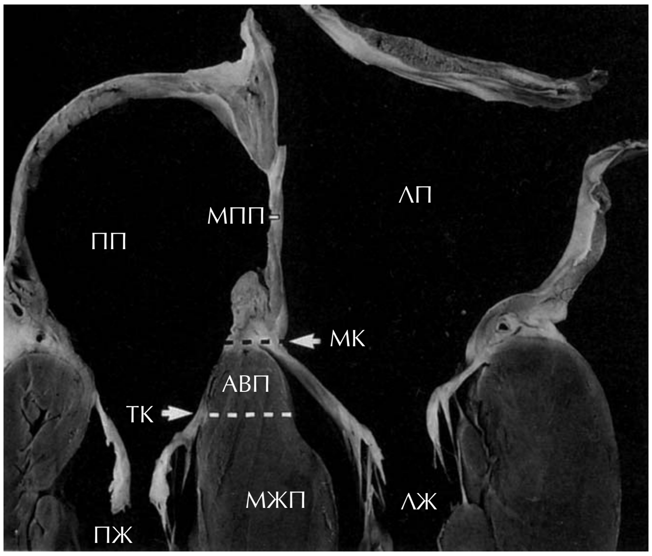


Рис. 1. Перегородки сердца в разрезе (МПП — межпредсердная перегородка, ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие, МК — митральный клапан, АВП — атриовентрикулярная перегородка, ТК — трехстворчатый клапан, МЖП — межжелудочковая перегородка, ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек)

Межжелудочковое отверстие закрывается тремя структурами: нижней эндокардиальной подушечкой, конусной перегородкой и мышечной межжелудочковой перегородкой. Со временем деградация этой мышечной области приводит к формированию тонкой мембранозной перегородки, прилежащей к переднеперегородочной комиссуре трехстворчатого клапана. Атриовентрикулярная ткань проводящей системы локализуется в этой области.

Нарушение развития эндокардиальных подушечек и AV-перегородки приводит к возникновению АВСД различных типов. Передняя створка митрального клапана, как правило, деформирована, и почти всегда имеет место первичный ДМПП.

При частичной форме АВСД неполное сращение верхней и нижней эндокардиальных подушечек приводит к расщеплению средней части передней створки митрального клапана, часто сопровождающемуся его недостаточностью.

Полная форма АВСД обусловлена отсутствием сращения верхней и нижней подушечек, что приводит к разделению передней створки митрального клапана на два отдельных компонента — переднюю и заднюю мостовые створки.

Дефект AV-перегородки достаточно велик и имеет одинаковые черты при частичной, промежуточной и полной форме порока. Наличие дефекта и связанное с этим смещение книзу передней створки митрального клапана до уровня трехстворчатого увеличивает размер межпредсердного сообщения (5,6).

Характерная локализация дефекта определяет местоположение проводящей системы сердца. Атриовентрикулярный узел смещен кзади и находится возле коронарного синуса. Пучок Гиса смещен книзу и проходит вдоль гребня межжелудочковой перегородки.

Декстродорсальная конусная подушечка также участвует в формировании трехстворчатого клапана. Поскольку выводной тракт правого желудочка прилежит к тракту притока, аномалии AV-перегородки могут сочетаться с пороками конотрункуса, такими, как тетрада Фалло и отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка. Неадекватное или чрезмерное смещение AV-канала вправо может привести к аномальной связи его с одним из двух желудочков.

АНАТОМИЯ

Главным анатомическим признаком АВСД является выраженный в большей или меньшей степени дефицит мембранозной и мышечной AV-перегородок (рис. 2). Различные формы порока имеют общие черты: АВСД с вариабельным распространением на прилежащую межпредсердную и межжелудочковую перегородки, общее AV-отверстие или разделенные AV-клапаны, укороченный тракт притока левого желудочка. Аорта не вклинена между AV-клапанами, как в норме, а сдвинута кпереди и вверх, что приводит к диспропорции длины трактов притока и оттока.

Частичный АВСД

Неполная форма АВСД, при которой кольца митрального и трехстворчатого клапанов раздельные, представлена тремя вариантами:

1) первичным ДМПП с расщеплением передней створки митрального клапана;
2) первичным ДМПП с широким диастазом переднеперегородочной комиссуры трехстворчатого клапана (так называемое расщепление перегородочной створки);
3) изолированным дефектом AV-перегородки (косой AV-канал).

Два последних варианта с гемодинамической точки зрения являются левожелудочково-правопредсердным сообщениями.

Первичный ДМПП с расщеплением створки митрального клапана (рис. 3) является наиболее частой формой. Этот дефект встречается гораздо реже вторичного ДМПП и в отличие от него располагается кпереди и книзу от овальной ямки. Он окружен серповидным краем перегородки сзади и сверху и кольцами митрального и трехстворчатого клапанов спереди и снизу.

Поскольку кольцо митрального клапана смещено к верхушке, так что оба клапана становятся на одном уровне, дефицит AV-перегородки не только увеличивает межпредсердное сообщение, но и создает прямую связь правого предсердия с левым желудочком. Кроме того, в результате сме-

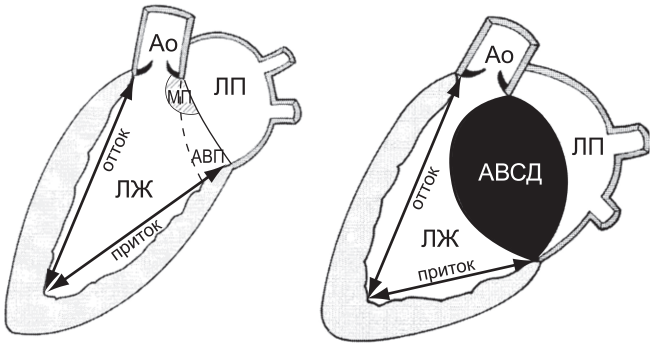


Рис. 2. Схематическое изображение перегородки сердца с левой стороны в норме и при АВСД (ЛП — левое предсердие, АВП — атриовентрикулярная перегородка, ЛЖ — левый желудочек, МП — мембранозная перегородка)

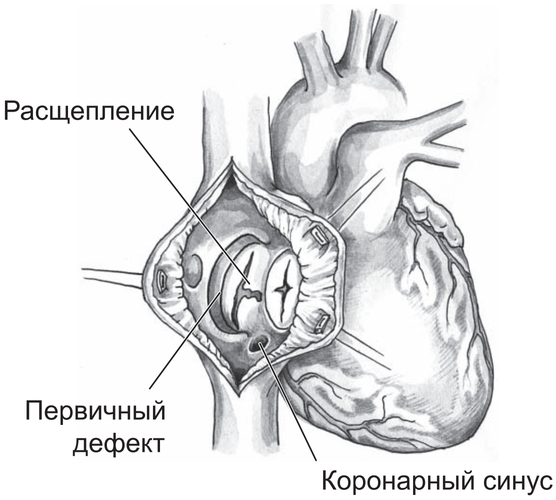
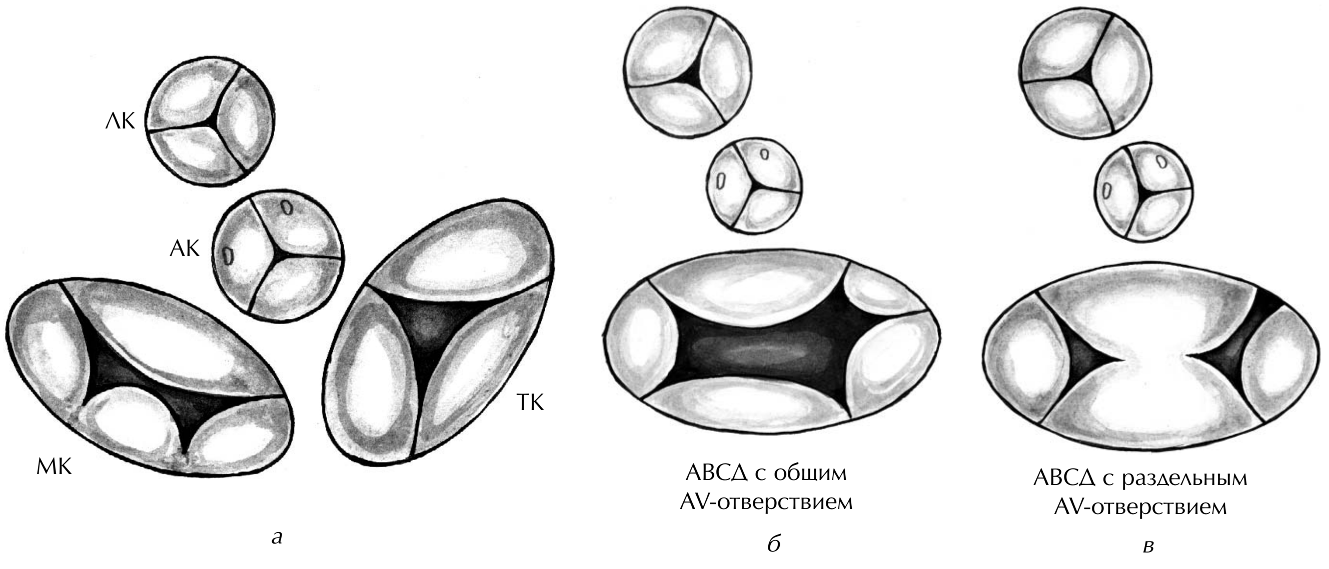


Рис. 3. Схема первичного ДМПП с расщеплением передней створки митрального клапана

щения митрального клапана образуются дефицит приточной части межжелудочковой перегородки и укорочение тракта притока левого желудочка (см. рис. 2). В норме соотношение длины тракта притока к длине тракта оттока составляет 1:1, при АВСД оно уменьшено до 0,7:1 (7). Аорта не вклинена между AV-клапанами, как в норме, а сдвинута кпереди и вверх (рис. 4). Вследствие этого выводной тракт левого желудочка удлинен и сужен, поэтому на ангиокардиограмме картина его деформации представляется в виде гусиной шеи. Удлинение выводного тракта левого желудочка само по себе не приводит к его сужению, однако создает предрасположенность к обструкции. Несмотря на то что при первичном ДМПП не наблюдается ДМЖП, часто имеется вогнутость верхнего края ДМЖП из-за отсутствия AV-перегородки. Передняя створка митрального клапана, прикрепляясь к межжелудочковой перегородке, повторяет эту вогнутость и внедряется в субаортальную зону, поэтому последняя сужена. Выраженный субаортальный стеноз при АВСД встречается с частотой 3–7% (8–11). Кроме смещения митрального клапана в формировании выраженного субаортального стеноза принимает участие аномальное прикрепление множества хорд верхнего компонента расщепленной створки митрального клапана к межжелудочковой перегородке в области выводного тракта левого желудочка. Сужение может развиться со временем (12, 13). Кроме того, на желудочковой поверхности верхнего компонента митрального клапана иногда разрастается дополнительная фиброзная ткань, приобретающая форму парашюта во время систолы и создающая градиент давления. Перегородочные хорды также способствуют систолическому движению створки кпереди, ускорению и турбулентности кровотока, развитию фиброза и сужению тракта оттока (рис. 5)(14). Эта проблема усугубляется при недоразвитии левых отделов сердца. Субаортальная обструкция может проявиться после коррекции первичного дефекта и расщепления створки митрального клапана (15).

Подобная ситуация может возникнуть при полной форме АВСД типа А по Rastelli, когда при большом дефиците межжелудочковой перегородки хорды, крепящиеся к гребню перегородки, короткие.

Смещение атриовентрикулярной проводящей



АВСД с общим AV-отверстием

АВСД с раздельным AV-отверстием

а *б* *в*

Рис. 4. Схематическое изображение вклинения аортального клапана между митральным и трехстворчатым клапанами в норме (*а*). Отсутствие вклинения при общем AV-отверстии (*б*) и при разделенном AV-отверстии при первичном ДМПП (*в*). (АК — аортальный клапан, ЛК — легочный клапан, МК — митральный клапан, ТК — трехстворчатый клапан)

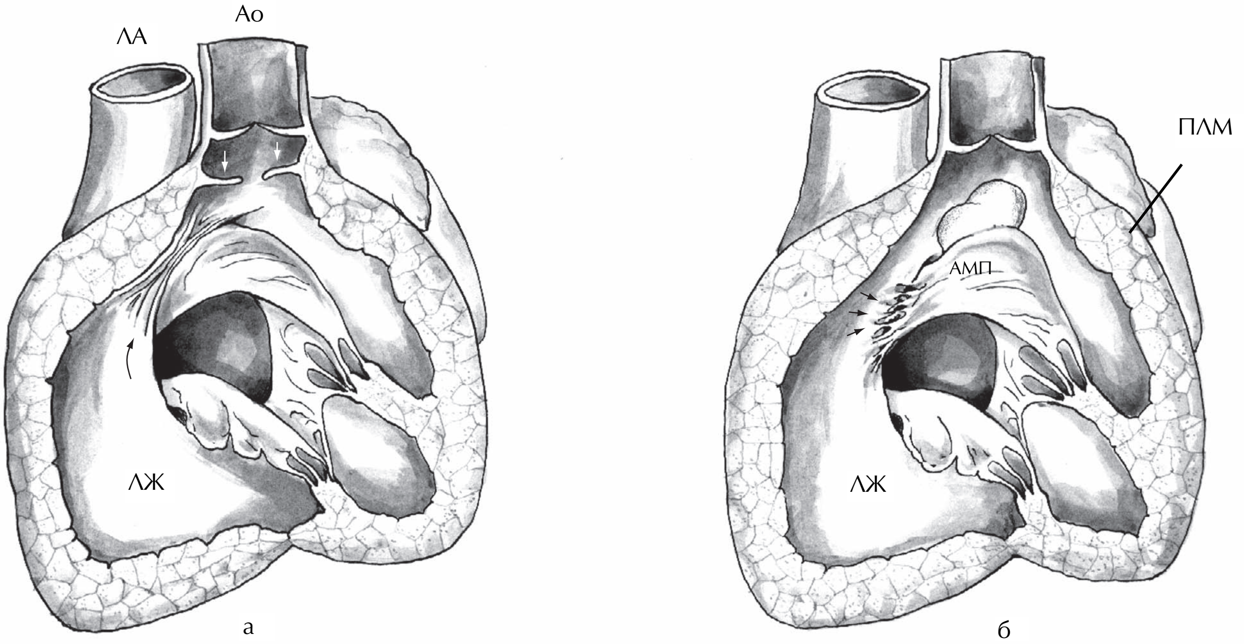


Рис. 5. Механизмы сужения выводного тракта левого желудочка при АВСД. Удлинение и сужение субаортального тракта оттока (показано стрелкой). Выступающая левая вентрикулоинфундибулярная складка (переднелатеральная мышца Moulaert) (ПЛМ). Фиброзный уступ (показан стрелками на рис. *а*). Прикрепление перегородочных хорд к выводной части межжелудочковой перегородки (показано стрелками на рис. *б*). Дополнительная флотирующая ткань аневризмы мембранозной перегородки (АМП) (Ао — аорта, ЛЖ — левый желудочек, ЛА — легочная артерия)

системы в сочетании с потерей мышечной массы межжелудочковой перегородки проявляется характерными изменениями на ЭКГ.

Расщепление передней створки митрального клапана направлено к середине межжелудочковой перегородки. Этот признак позволяет отличить расщепление при частичном канале от изолированного расщепления створки митрального клапана без дефектов эндокардиальных подушечек, когда расщепление направлено к кольцу аортального клапана (16, 17). При эхографической визуализации по короткой оси митральное отверстие имеет треугольную форму, в отличие от эллиптической в нормальном сердце, и напоминает зеркальное изображение трехстворчатого клапанного кольца.

Наиболее частыми сопутствующими аномалиями являются вторичный ДМПП, персистирующая левая верхняя полая вена, впадающая в коронарный синус. Реже встречаются стеноз легочной артерии, сужение или атрезия трехстворчатого клапана, коарктация аорты, ОАП, мембранозный ДМЖП и гипоплазия левого желудочка.

Переходной AV-канал

Переходной канал состоит из первичного ДМПП и рестриктивного ДМЖП. ДМЖП-компонент находится в месте расщепления перегородочных створок митрального и трехстворчатого клапанов. На ЭхоКГ и ангиокардиограмме видна небольшая струя крови из левого желудочка в правый. В более тяжелых случаях имеется густая сеть множества хорд, прикрепляющихся к гребню межжелудочковой перегородки и к нижней поверхности верхней и нижней общих створок общего AV-клапана. Благодаря плотности и короткой длине хорд ДМЖП-компонент рестриктивный. Прикрепление множества хорд к передней створке митрального клапана и перегородке может стать причиной обструкции выводного тракта левого желудочка.

Общее предсердие

Общее предсердие характеризуется отсутствием большей части межпредсердной перегородки. При наличии двух желудочков общее предсердие всегда ассоциируется с АВСД (18). В более легкой форме общее предсердие представлено первичным и вторичным ДМПП, разделенными тонкой полоской миокарда перегородки. При выраженной форме полностью отсутствует межпредсердная перегородка, за исключением ее остатков. Для этой группы типичны сложные ВПС, сопровождающие предсердный изомеризм, при которых сочетаются дефекты вторичной и первичной перегородок, венозного синуса и коронарного синуса. Общее предсердие иногда сопровождается транспозицией крупных артерий, отхождением обоих сосудов от правого желудочка, одножелудочковым AV-соединением и аномальным легочным венозным соединением.

Левожелудочко-правопредсердное сообщение

Врожденное левожелудочко-правопредсердное сообщение в литературе описывается под различными названиями: двойное трикуспидальное отверстие, изолированный ДМЖП по типу персистирующего АВСД. Термин "косой AV-канал" предложен А.А.Вишневским и Н.К.Галанкиным в 1962 г. Первое описание принадлежит Thurnan (1838) и Buhl (1857) (цит. по Белоконь и Подзолкову). Не все авторы согласны с отнесением этого порока к АВСД, хотя в формировании AV-перегородки принимают участие эндокардиальные подушечки. В связи с тем что трехстворчатый клапан в норме расположен ниже уровня митрального, AV-перегородка отделяет левый желудочек от правого предсердия (см. рис. 1).

По характеру сообщения порок разделяют на две основные формы: с надклапанными и подклапанными дефектами. Надклапанные дефекты локализуются в AV-перегородке непосредственно над перегородочной створкой трехстворчатого клапана. Подклапанные дефекты косого канала обязательно сочетаются с отверстием в септальной створке трехстворчатого клапана. Это может быть обусловлено расщеплением, перфорацией, недоразвитием створки, широким диастазом передней или задней комиссуры перегородочной створки. Дефект при подклапанном косом канале может быть передним в мембранозной части межжелудочковой перегородки и типа общего АВСД в приточной части желудочка.

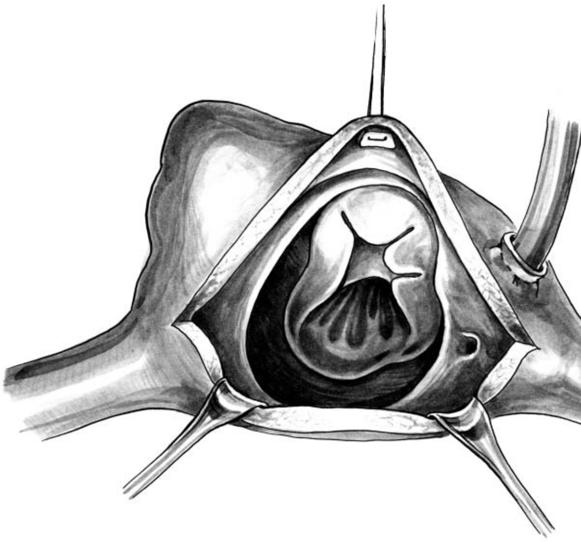


Рис. 6. Полная форма АВСД

Почти в трети случаев имеют место сопутствующие ДМПП, подклапанный стеноз аорты, двухстворчатый аортальный клапан.

Полный АВСД

Полная форма АВСД (рис. 6) характеризуется наличием большого септального дефекта, состоящего из межпредсердного и межжелудочкового компонентов и общего AV-клапана, соединяющего оба предсердия с желудочками. Межжелудочковый компонент дефекта в виде выемки различной глубины укорачивает длину перегородки за счет ее приточной части. Так же, как и при частичной форме АВСД, расстояние от верхушки до аортального клапана увеличено.

Общий AV-клапан имеет 5 больших створок: 3 латеральные (прилежащие к свободным стенкам) и 2 мостовые (перегородочные) (рис. 7). Каждая из них удерживается собственным папиллярно-хордальным аппаратом. Две левосторонние

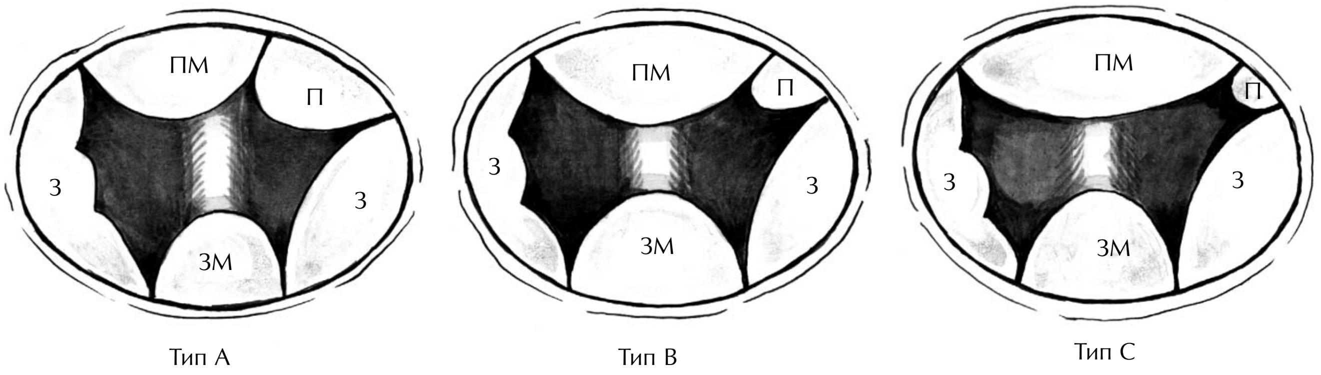
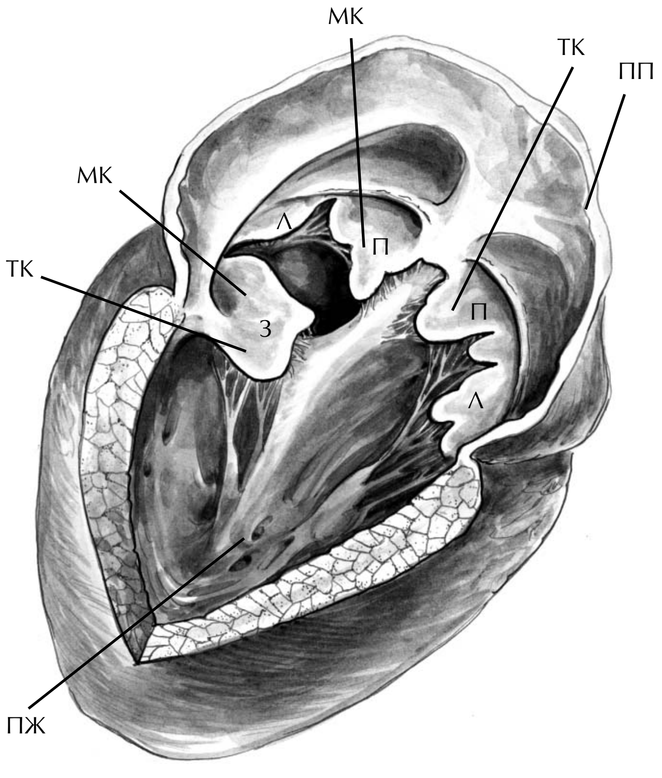
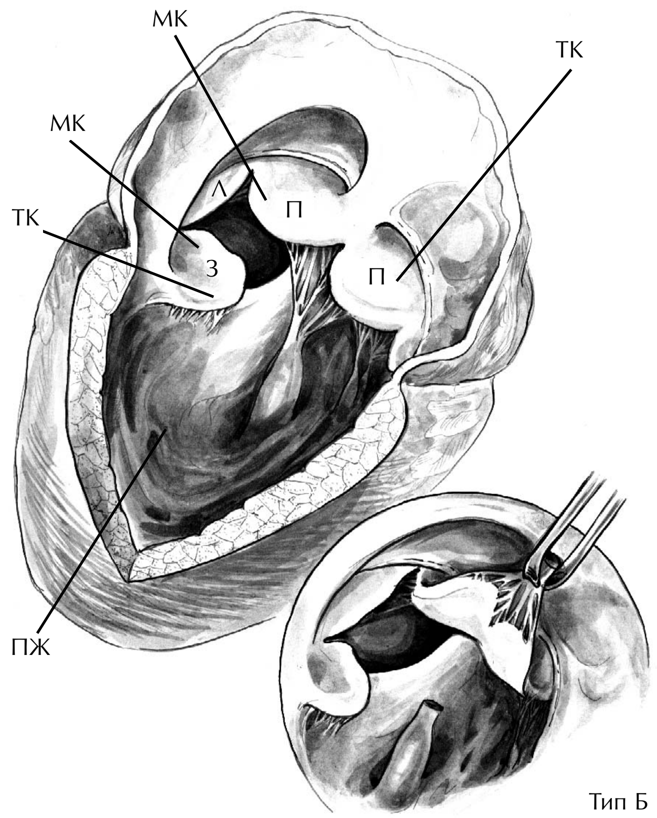


Рис. 7. Схематическое изображение створок общего AV-клапана при различных типах полного АВСД
(П — передняя створка, ПМ — передняя мостовая створка, З — задняя створка, ЗМ — задняя мостовая створка)



Тип А



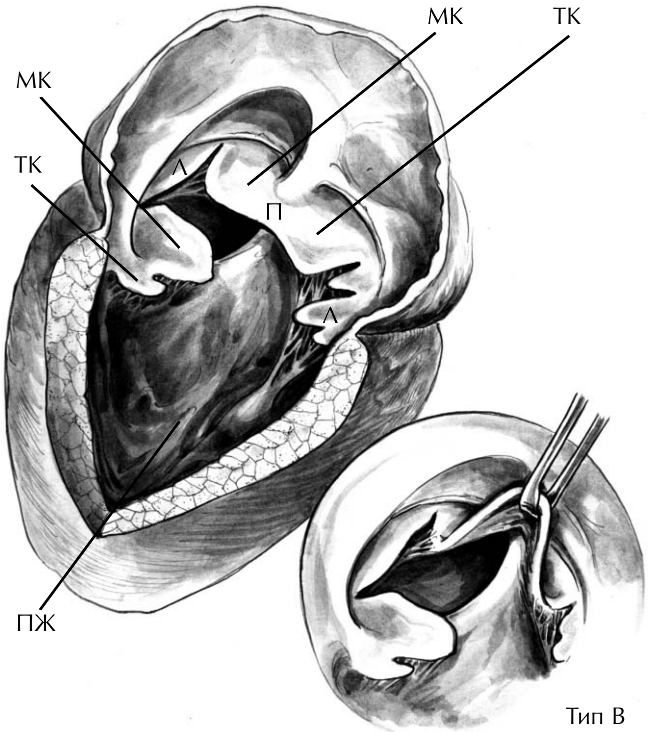
Тип Б

Рис. 8. Типы полного АВСД согласно классификации Rastelli — A, B, C (МК — митральный компонент створок, ПП — правое предсердие, ТК — трехстворчатый компонент створок, П — передняя мостовая створка, Л — боковая (латеральная) створка, З — задняя мостовая створка)

(митральные) папиллярные мышцы расположены ближе друг к другу, чем в нормальном сердце, так что левая латеральная створка меньше, чем нормальная задняя митральная створка. Клапан обычно некомпетентный. Со временем створки утолщаются.

Дефект межжелудочковой перегородки простирается от её центра, где смыкаются мостовые створки, до основания створок. Задняя мостовая створка обычно подвешена на многочисленных хордах, крепящихся к межжелудочковой перегородке. Иногда хорды сливаются между собой, облитерируя межхордальное пространство. Анатомические взаимоотношения между передней мостовой створкой и подлежащей межжелудочковой перегородкой вариабельны. Они лежат в основе классификации Rastelli (19), в дальнейшем уточненной другими авторами (рис. 8) (20, 21).

Тип А является наиболее частой формой полного АВСД, составляя приблизительно 75% этой патологии. Передняя мостовая створка почти полностью связана с левым желудочком, а её комиссура с передней трикуспидальной створкой расположена вдоль края межжелудочковой перегородки. Таким образом, передняя мостовая створка разделена комиссурой на два компонента — митральный и трикуспидальный. Под этой комиссурой имеется отдельная медиальная папиллярная мышца или (чаще) множественные хорды, крепящиеся прямо к перегородке. Межжелудочковое сообщение под передней мостовой створкой минимальное или в некоторых случаях вовсе отсутствует.



Тип В

При типе В передняя мостовая створка крупнее и больше нависает над межжелудочковой перегородкой, чем при типе А. Она также разделена на два компонента, но крепится папиллярно-хордальным аппаратом только в правом желудочке. Медиальная папиллярная мышца прикрепляется апикально к септальной ножке или модераторному пучку. Поскольку хордальная фиксация створки к перегородке отсутствует, между передней мостовой створкой и подлежащей межжелудочковой перегородкой имеется свободное межжелудочковое сообщение.

При типе С передняя мостовая створка не разделена на компоненты и нависает над межжелудочковой перегородкой в большей степени, чем при типе А или В. Медиальная папиллярная мышца сливается с передней трехстворчатой папиллярной мышцей. Передняя трикуспидальная створка обычно очень гипоплазирована (на рис. 8 она не обозначена и находится между створками П и Л на стороне трехстворчатого клапана). Поскольку передняя мостовая створка не прикреплена к межжелудочковой перегородке, она свободно флотирует. Межжелудочковое сообщение под ней, как правило, свободно.

Несбалансированная форма АВСД

В большинстве случаев общее AV-отверстие в равной степени связано с левым и правым желудочками. Однако в некоторых случаях клапан связан преимущественно с одним желудочком, чем обусловлена гипоплазия другого — преобладание правого или левого желудочков (рис. 9) (22, 23). При этом соответствующее предсердие может также быть гипоплазированным. При несбалансированной форме АВСД бивентрикулярная анатомическая коррекция либо невозможна, либо сопровождается высоким риском.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

Для каждого из типов полного АВСД характерны свои сопутствующие заболевания и пороки. Так, тип А чаще бывает одиночным или в сочетании с синдромом Дауна (24, 25). В противоположность этому, тип С сочетается с другими сложными аномалиями, такими, как тетрада Фалло, ДВПЖ, полная транспозиция магистральных артерий и аспления (правый изомеризм) или полиспления (левый изомеризм) (26–29). Аномалии коронарных артерий наблюдаются при сопутствующих пороках конотрункуса, но не при АВСД как таковом. Сочетание полного АВСД с тетрадой Фалло обычно наблюдается у больных с синдромом Дауна, в то время как наличие ДВПЖ является признаком синдрома асплении. Аномалии селезенки, висцерального и сердечного ситуса при синдроме Дауна встречаются редко.

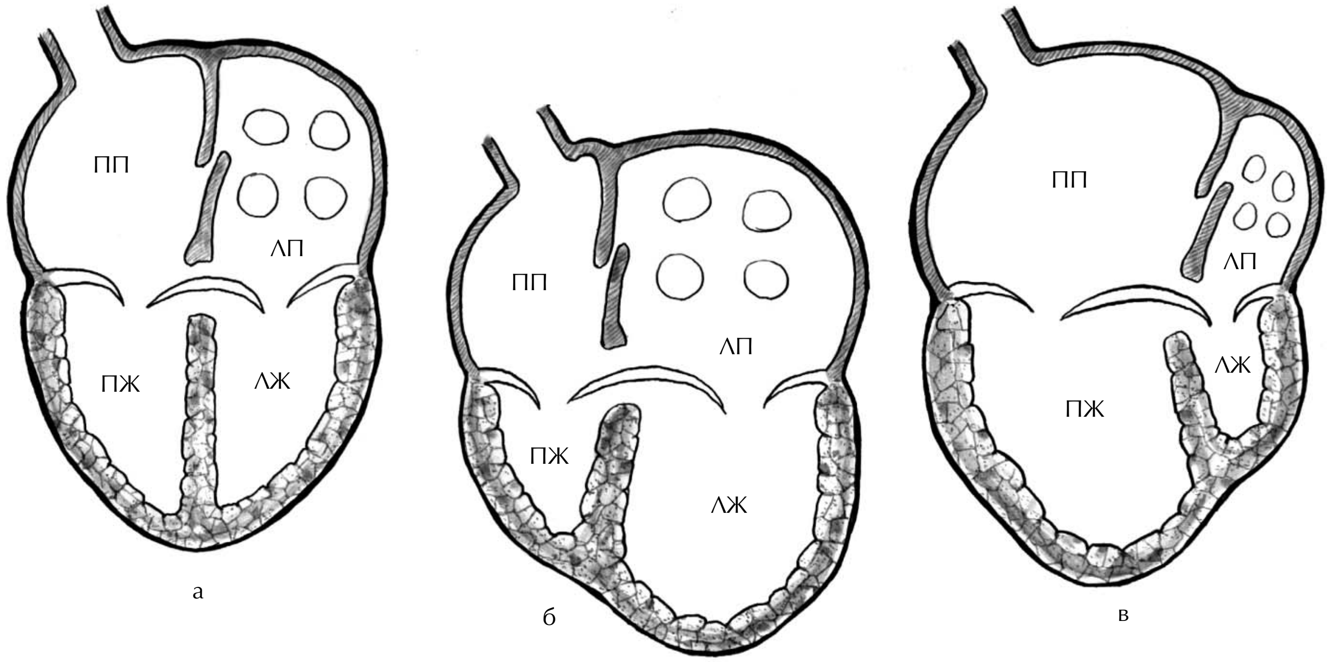


Рис. 9. Сбалансированный (*а*) и несбалансированные типы АВСД: несбалансированный, доминирующий левый тип (*б*); несбалансированный, доминирующий правый тип (*в*)

Тетрада Фалло

Небольшую подгруппу (2,7–10%) АВСД составляют пациенты с обструкцией выводного тракта правого желудочка типа тетрады Фалло. У 75% из них порок сопровождается синдромом Дауна. Наиболее частым вариантом полного АВСД является тип С по Rastelli. Сочетание полного АВСД с тетрадой Фалло является неблагоприятным с хирургической точки зрения, особенно при резком сужении выводного тракта правого желудочка, требующего трансанулярной реконструкции. Неизбежно возникающая легочная регургитация в сочетании с недостаточностью реконструированного трехстворчатого клапана может стать причиной выраженной правожелудочковой слабости.

Отхождение обеих магистральных артерий от правого желудочка и транспозиция крупных артерий

Когда аорта нависает над правым желудочком более чем на 50% своего диаметра, можно говорить о сопутствующем ДВПЖ тетрадного типа. Реконструкция в этих условиях сложнее, чем при сопровождающей полную форму АВСД тетраде Фалло.

Более выраженная праводеленность аорты и смещение легочного клапана кзади, в результате чего он становится преимущественно связанным с левым желудочком, свидетельствуют о наличии сопутствующей транспозиции. В этих условиях выполняют операцию артериального переключения с относительно стандартной коррекцией АВСД. Принимаемые решения при таком сочетании более однозначны и предсказуемы, чем при ДВПЖ с АВСД.

Обструкция выводного тракта левого желудочка

Эта патология редко встречается при синдроме Дауна (30) и сопровождает частичную форму АВСД чаще, чем полную, однако при выраженном дисбалансе канала с преобладанием правого желудочка обструкция выводного тракта левого желудочка наблюдается одинаково часто при частичной и полной формах АВСД. Наличие коарктации и/или гипоплазии дуги аорты является признаком возможной обструкции выводного тракта левого желудочка.

Множественные ДМЖП

Дополнительные дефекты могут быть в различных частях мышечной межжелудочковой перегородки. При сопутствующей тетраде Фалло обычный приточный ДМЖП полного АВСД простирается в коновентрикулярную область и очень велик.

Удвоение митрального клапана

Иногда встречается второе небольшое полностью сформированное отверстие с собственным хордальным аппаратом, чаще в нижней общей створке. Обычно это вторичное отверстие без регургитации и не усложняет коррекцию порока.

Единственная папиллярная мышца

При недоразвитии левого желудочка обычные две папиллярные мышцы левого желудочка расположены ближе друг к другу, иногда сливаясь в единую папиллярную мышцу. Когда все хорды прикрепляются к единственной папиллярной мышце, существует опасность создания парашютообразного митрального клапана при ушивании расщепления передней створки (31). Но поскольку хорды обычно тонкие и межхордальные пространства свободны, не создается истинный аналог парашютообразного клапана. В любом случае единственная папиллярная мышца является существенным признаком гипоплазии левого желудочка.

ГЕМОДИНАМИКА

При АВСД имеют место шунт на предсердном и желудочковом уровнях, левожелудочко-правопредсердный сброс крови и регургитация на AV-клапане, развивается легочная гипертензия.

КЛИНИКА

Клинические проявления АВСД зависят от объема легочного кровотока, наличия легочной гипертензии и выраженности недостаточности клапана. В первые недели жизни, пока легочное сопротивление остается повышенным, симптомы заболевания могут быть слабыми. Однако вскоре появляются обычные признаки легочной гипертензии и большого лево-правого шунта крови: трудности кормления, одышка, респираторная инфекция, потливость, отставание в прибавлении массы тела. Из-за большой частоты синдрома Дауна при полном АВСД у всех детей с этим генетическим синдромом важно провести кардиологическое обследование для исключения АВСД. Первичный ДМПП реже сопровождается синдромом Дауна, чем полный АВСД. При наличии выраженной митральной регургитации сердечная недостаточность более устойчива к лечению, чем при изолированном шунте крови. Более раннее проявление симптомов и тяжелое течение заболевания наблюдаются у больных с недоразвитием левых отделов сердца или обструкцией выводного тракта левого желудочка. Как отмечено выше, синдром Дауна реже сопровождается обструкцией путей оттока из левого желудочка. При первичном ДМПП без значительной митральной недостаточности ребенок может долгое время оставаться асимптоматичным. При сопутствующей тетраде Фалло симптомы гипоксемии могут преобладать над признаками сердечной недостаточности.

Обычно порок диагностируется рано из-за интенсивного шума и одышки. При выраженной недостаточности митрального клапана отмечаются усиленный верхушечный толчок и систолическое дрожание. При аускультации I тон нормальный, II тон при первичном ДМПП расщеплен во время вдоха и выдоха, при полном АВСД II тон обычно расщеплен только на вдохе и акцентуирован из-за легочной гипертензии. По верхнему левому краю грудины слышен нарастающий–убывающий систолический шум, распространяющийся вверх. Он формируется за счет относительного сужения клапанного кольца легочной артерии в связи с увеличенным легочным кровотоком. Грубый голосистолический шум митральной недостаточности слышен на верхушке и распространяется влево и книзу на грудную клетку. Часто определяется низкочастотный среднедиастолический шум на верхушке или у нижнего конца грудины по левому краю, образующийся вследствие увеличенного кровотока через AV-клапан. Физикальные данные при частичной и полной форме АВСД практически идентичны и даже неотличимы от таковых при неосложненном ДМЖП.

На **рентгенограмме** — признаки увеличенного легочного кровотока. Сердце обычно расширено, особенно сильно при полной форме АВСД (рис. 10). При первичном ДМПП оценить степень расширения левого желудочка трудно из-за оттеснения его увеличенным правым желудочком. Поскольку струя регургитации митрального клапана часто направлена в правое предсердие, оно может быть расширено больше, чем левое предсердие. При выраженной дилатации левого предсердия левый главный бронх смещен вверх. Легочный рисунок усилен.

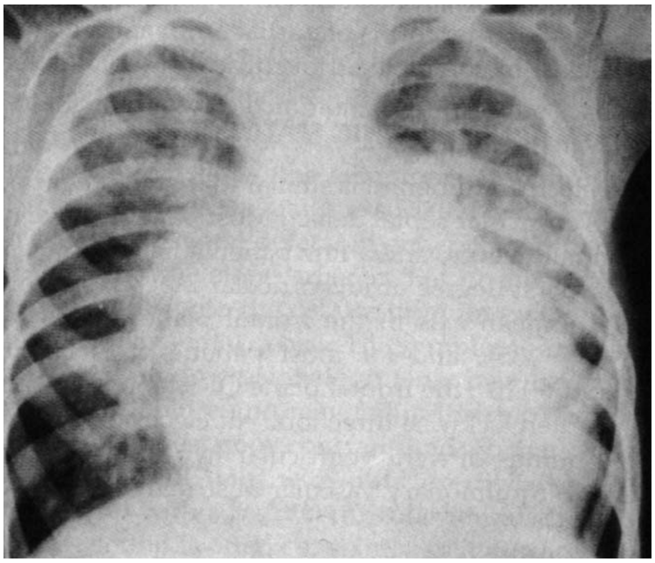


Рис. 10. Рентгенограмма ребенка с полной формой АВСД: выраженная кардиомегалия, выбухающая легочная артерия, усиленный легочный сосудистый рисунок

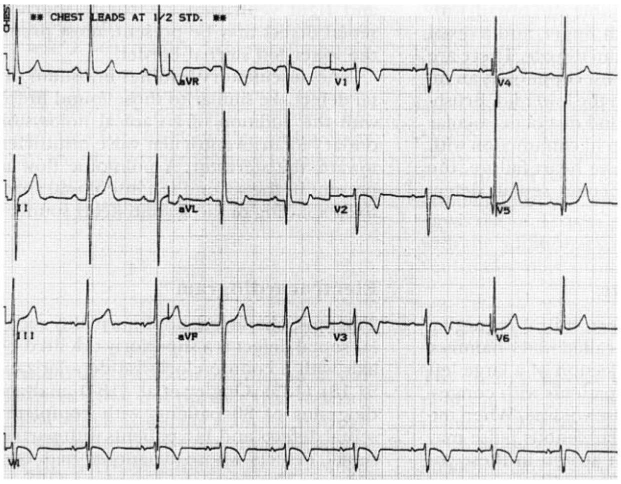


Рис. 11. Электрокардиограмма при полном АВСД

Электрокардиография. Вследствие смещения пучка Гиса книзу из-за отсутствия приточной перегородки электрическая ось сердца смещена против часовой стрелки (влево) (рис. 11), в отличие от противоположного направления при вторичном ДМПП (вправо). Это надежный дифференциальный диагностический признак, позволяющий отличить первичный ДМПП от вторичного. Признаки гипертрофии правого желудочка особенно выражены при полном АВСД.

Эхокардиография является наиболее точным и достаточным методом диагностики АВСД. Она позволяет поставить анатомический диагноз (рис. 12, 13), а также дать качественную оценку направления и величины сброса крови и регургитации. Полный диагноз должен содержать сведения о сбалансированности клапана, наличии или отсутствии доминирующего желудочка, одной или двух папиллярных мышц, дополнительных ДМЖП, удвоения митрального клапана. При выраженной регургитации должны быть отмечены локализация

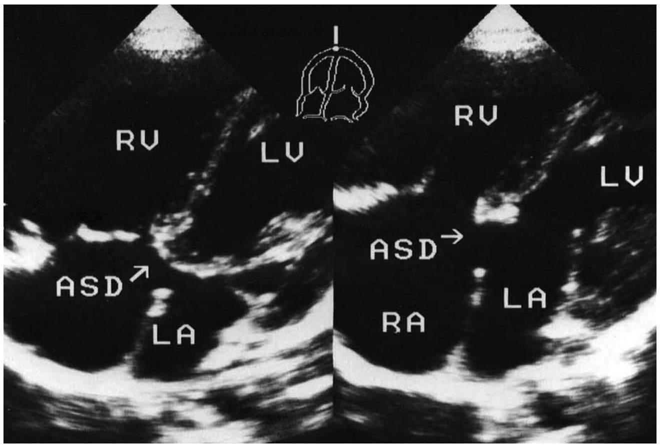


Рис. 12. Эхокардиограмма больного с первичным ДМПП в четырехкамерной верхушечной позиции: слева — в систолу, справа — в диастолу (LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие, ASD — дефект)

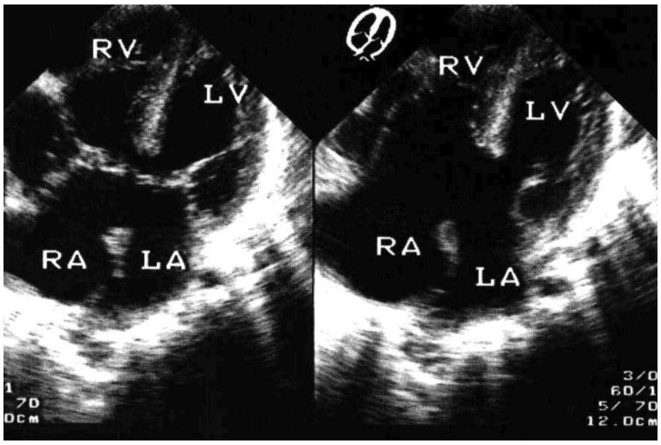


Рис. 13. Эхокардиограмма больного с полным АВСД в четырехкамерной верхушечной позиции. Слева — систола, справа — диастола

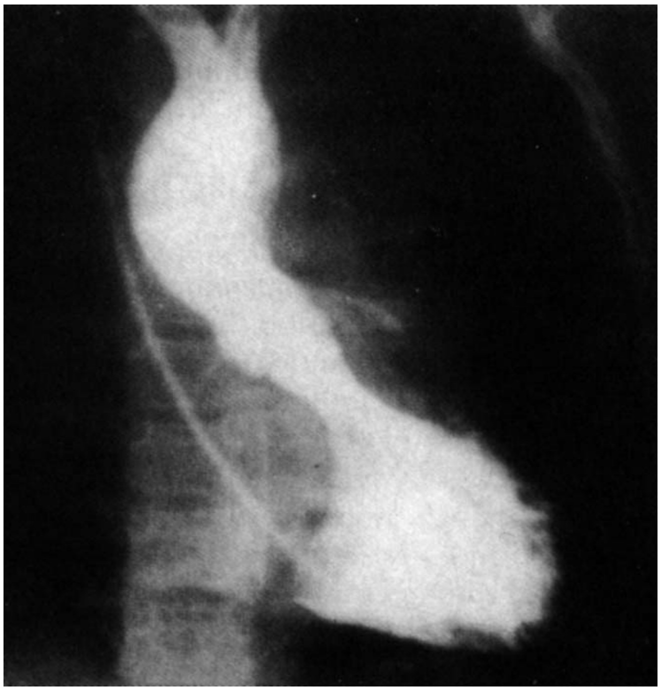


Рис. 14. Фронтальный вид левой вентрикулограммы у больного с частичным АВСД. Выводной тракт левого желудочка удлинен и сужен. По правому контуру левого желудочка видна выемка вследствие аномального прикрепления митрального клапана

и механизм недостаточности AV-клапана. Должны быть получены исчерпывающие сведения о сопутствующих аномалиях и их выраженности. ДопплерЭхоКГ позволяет обнаружить рестриктивный ДМЖП, степень стеноза AV-клапана, выраженность недостаточности, величину систолического давления в правом желудочке.

Катетеризация сердца и ангиокардиография необходимы, если заподозрены множественные пороки сердца и аномалии сердечного или висцерального ситуса. Катетеризация может потребоваться для оценки выраженности обструктивной болезни легочных сосудов. При полном АВСД систолическое давление в легочной артерии равно или приближается к системному, при частичном — не превышает 60%. Легочный кровоток увеличен за счет сброса крови на предсердном и желудочковом уровнях. Объем шунта зависит от соотношения легочного и системного сосудистых сопротивлений. Наличие выраженной недостаточности общего AV-клапана создает условия для свободного перемещения крови между всеми четырьмя камерами сердца. Выраженная обструктивная болезнь легочных сосудов (сопротивление более 10 ед/м^2) может быть выявлена уже на первом году жизни.

Левая вентрикулография демонстрирует деформацию выводного тракта левого желудочка, имеющую вид гусиной шеи и характерную для АВСД морфологию левого желудочка (рис. 14).

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Полная форма АВСД

Пренатально выявленный АВСД в 58% случаев сопровождается хромосомными синдромами (чаще всего трисомией 21) (32). Allan и соавторы (33) диагностировали у плодов 372 случая АВСД, и у 174 из них обнаружена гетеротаксия. Из 198 остальных случаев в 107 выявлены хромосомные аномалии, в том числе в 92 случаях — синдром Дауна, в 10 — трисомия 18, в 2 — трисомия 13 и в

3 случаях – другие хромосомные аномалии. В 48 случаях из 198 диагностированы пороки левых отделов сердца — коарктация аорты, субаортальный стеноз и гипоплазия левых отделов сердца. Беременность завершена в 104 из 198 случаев (58%), в 16 случаях наступила спонтанная внутриутробная смерть.

По данным других авторов, более 2/3 детей, у которых диагностирован АВСД, умерли до родов (32–36). Смертность была выше среди плодов с сопутствующими аномалиями, с сердечной недостаточностью и с полной AV–блокадой, которую обнаружили в 12,2% случаев (36).

Исходы у детей с АВСД, родившихся живыми, зависят от индивидуальной морфологии порока, размера межжелудочкового компонента, степени гипоплазии желудочков, выраженности недостаточности AV-клапана, наличия или отсутствия обструкции выводного тракта левого желудочка, коарктации аорты и сопутствующих сердечных и несердечных синдромов.

Пациенты с большим межжелудочковым сообщением умирают в младенческом возрасте от сердечной недостаточности, рецидивирующих пневмоний и легочной артериальной гипертензии. Во 2-й половине первого года развиваются склеротические изменения сосудов легких, которые позволяют прожить до подросткового или раннего взрослого возраста. Смерть наступает от синдрома Эйзенменгера. Berger и соавторы (37) показали, что первые 6 мес жизни переживают только 54% детей, родившихся с полной формой АВСД, 12 мес — 35%, 24 мес — 15% и 5 лет — 4%. Эти данные свидетельствуют в пользу ранних операций — в первые 3–6 мес жизни. При выраженном недоразвитии левых отделов сердца системный кровоток зависим от функционирования артериального протока и естественное течение порока аналогично таковому при синдроме гипоплазии левых отделов сердца.

Считается, что больные с синдромом Дауна особенно склонны к раннему развитию обструктивной болезни сосудов легких в младенческом возрасте, хотя этот факт остается спорным. Одна группа исследователей обнаружила, что при синдроме Дауна у детей с полной формой АВСД в возрасте до 1 года отмечается большая степень повышения ЛСС и более быстрое развитие фиксированной обструкции легочных сосудов, чем у больных без этого синдрома (38–40). Другие авторы это не подтверждают (41–44) и связывают выраженность сосудистых изменений (прогрессирование пролиферации интимы и обструкции с одновременной редукцией мышечного слоя) лишь с возрастом (45). Несмотря на неопределенность в данном вопросе, рекомендуется коррекция порока у пациентов с болезнью Дауна в течение первых 6 мес жизни до развития максимального истончения медии.

Остается неясным, основано ли быстрое развитие легочной сосудистой болезни при синдроме Дауна на молекулярных механизмах или ведущую роль играют другие причины. Хроническая инфекция и обструкция носоглотки, увеличение языка и малый гипофаринкс, гипотония, аномальная капиллярная сеть, относительная гипоплазия легких и связанная с этим гиповентиляция, апноэ во сне, задержка двуокиси углерода — все это отрицательно влияет на легочное сосудистое русло (39, 46, 47).

В литературе имеются сообщения о курьёзных случаях спонтанного закрытия межпредсердного и межжелудочкового компонентов АВСД (48–51).

Первичный ДМПП

У пациентов с ранними клиническими проявлениями первичного ДМПП естественное течение зависит от выраженности недостаточности митрального клапана. Более благоприятно заболевание протекает у младенцев с минимальной недостаточностью AV-клапана. Значительно хуже прогноз у детей с застойной сердечной недостаточностью, проявившейся в младенческом возрасте. Она возникает вследствие тяжелой недостаточности клапана, субаортального стеноза, коарктации аорты или доминирующего правого желудочка. Первичный ДМПП также сопровождается синдромом Дауна, однако реже, чем при полном АВСД, — в 25% случаев. Легочная гипертензия с обструкцией сосудов встречается реже, чем при полной форме АВСД, если нет выраженной недостаточности клапана. Хроническое воспаление верхних дыхательных путей, типичное для пациентов с синдромом Дауна, может способствовать развитию легочной гипертензии и в этой группе больных (52).

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозное лечение дигоксином и диуретиками назначают при сердечной недостаточности. При выраженной регургитации AV-клапана применяют средства для снижения постнагрузки — периферические вазодилататоры. Хирургическое лечение показано всем больным из-за выраженных нарушений кровообращения. В зависимости от тяжести состояния операцию выполняют между 3 и 8 мес жизни. Ранние операции особенно важны у детей с синдромом Дауна. Операция состоит в закрытии межжелудочкового и межпредсердного сообщений, формировании двух AV-клапанов и бикуспидализации левого AV-клапана.

Показания к хирургическому лечению

Полный АВСД

Из-за риска развития обструктивной болезни легочных сосудов операция должна быть предпринята в пределах первого года жизни. Необходимо рассмотреть вопрос о целесообразности вмешательства в течении первых 3 мес жизни. Мы, следуя мировым тенденциям, отдаем предпочтение первичным ранним операциям (в пределах первых 4 мес жизни), особенно у детей с болезнью Дауна, и не прибегаем к суживанию легочной артерии. Если операция отложена на более позднее время, увеличивается недостаточность AV-клапана вследствие дилатации камер сердца и вторичных изменений тканей клапана, в том числе в области расщепления. Несмотря на отсутствие дефицита ткани клапана, трудно достигнуть хорошей коаптации створок. При сопутствующей коарктации аорты тяжелые симптомы появляются в раннем младенчестве.

На хирургическую тактику существенное влияние оказывают состояние выводного тракта левого желудочка и его размер. Даже при относительно небольшой степени обструкции выводного тракта левого желудочка осторожное решение об операции Norwood считается предпочтительнее суживания легочной артерии. Если размер желудочка недостаточен для обеспечения системного кровообращения, принимается решение об одножелудочковом типе коррекции гемодинамики (53–55). Оценивая адекватность левого желудочка при полном АВСД, следует иметь в виду, что правый желудочек дилатируется больше, чем левый, поэтому размер левого желудочка по отношению к правому не информативен. Необходимо брать в расчет размер желудочка, сопоставленный с нормой.

Если один из желудочков значительно недоразвит, единственным решением является операция типа Fontan. В случаях, когда правый желудочек недоразвит умеренно, возможна бивентрикулярная (скорее полуторажелудочковая) коррекция с разгрузкой правого желудочка с помощью двунаправленного кавопульмонального анастомоза (56, 57).

При умеренном недоразвитии левого желудочка бывает трудно сделать выбор между бивентрикулярной и одножелудочковой коррекцией. Считается, что если индекс объема левого желудочка равен или превышает 15 мл/м^2, возможна двухжелудочковая коррекция (58). Однако объем левого желудочка является не единственным критерием выбора типа операции. В пользу гемодинамического паллиатива у новорожденных хирурга склоняют выраженный стеноз или гипоплазия левого AV-клапана и тяжелое сужение выводного тракта левого желудочка (59).Важным моментом является положение центра общего клапана по отношению к межжелудочковой перегородке, так как хирург должен сориентироваться, как общий AV-клапан следует разделить на левый и правый. Необходимо также оценить длину желудочка. Если левый желудочек не достигает по крайней мере 80% общей длины сердца, это указывает на то, что он не обеспечит системной нагрузки.

Следует заметить, что в литературе мало данных о больных с синдромом Дауна, подвергшихся операции Fontan. Из 533 больных, у которых выполнена операция Fontan в детском госпитале Торонто, только у 4 была трисомия 21 (60). У них имела место несбалансированная форма полного АВСД: у 3 — с гипоплазией правого желудочка и у 1 — с гипоплазией левого желудочка. Трое больных выжили, один умер от эндокардита. Среднесрочное послеоперационное течение было без осложнений со стороны легочных сосудов.

Частичная и переходная формы АВСД

Операция при неполной форме АВСД не является срочной из-за отсутствия легочной гипертензии. Выбор времени вмешательства определяется двумя факторами. С одной стороны, вторичные прогрессирующие изменения ткани клапана и дилатация желудочков усложняют реконструкцию клапана. С другой стороны, края расщепления сложно сшить, когда ткань створок абсолютно нормальна. Тонкостенные створки легко прорезаются швами, поэтому целесообразно наблюдать за больным в течение младенческого возраста и оперировать к концу первого года жизни, когда створки становятся более прочными. Существенная отсрочка операции может привести к расширению сердца, увеличению регургитации и невозможности адекватной пластики клапана.

Тетрада Фалло с полным АВСД

При сбалансированном легочном и системном кровотоке операцию лучше отложить до конца первого года жизни, учитывая непрочность клапанных структур в младенческом возрасте. При наличии тяжелого цианоза выполняют системно-легочный анастомоз в период младенчества с последующей радикальной операцией в 2–4 года, хотя многие хирурги отдают предпочтение первичной полной коррекции.

Больным с несбалансированным типом АВСД и низким давлением в легочной артерии может быть выполнена гемодинамическая коррекция по Fontan (см. гл. 63) в сочетании с операцией Damus–Kaye–Stanel — соединением легочного ствола с восходящей аортой "конец в бок".

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

История. Первая успешная коррекция полного АВСД была выполнена у 17–месячной девочки в 1954 г. Lillehei и соавторами (61) с использованием контролированного перекрестного кровообращения. В отдаленном периоде у этой пациентки не было остаточной регургитации и повышения давления в легочной артерии. Впоследствии она родила троих детей. Первые операции при частичном АВСД опубликованы в 1955 г. (62, 63). Успех тех операций тем более поразителен, что в то время хирурги плохо понимали сложную анатомию АВСД. Несмотря на ранний оптимизм, в течение двух десятилетий попытки хирургической коррекции этого сложного порока сопровождались неудовлетворительными результатами, включая операционную летальность, превышающую 25%, остаточные шунты, митральную недостаточность и полную AV-блокаду. Ситуация изменилась после углубленного изучения сложной анатомии порока, проводящей системы (64), опубликования хирургической классификации (19). Многочисленные анатомические исследования (66–69) легли в основу разработки адекватной хирургической техники. В последние десятилетия результаты лечения существенно улучшились, как полагают, за счет более глубокого понимания анатомии, усовершенствования защиты миокарда, операционной техники и улучшения послеоперационного ведения. Среди множества предложенных методик коррекции полной формы АВСД до сегодняшнего дня обсуждаются преимущества использования одной или двух отдельных заплат на ДМЖП и ДМПП.

На начальном этапе доминировала методика, предусматривающая использование одной заплаты на оба компонента дефекта — желудочковый и предсердный (2, 30, 70). И в настоящее время многие хирурги предпочитают эту технику (12, 13, 31, 64, 71). Использование двух заплат, предложенное Trusler, было поддержано другой группой хирургов (19, 42, 72, 73), считающих, что эта методика позволяет добиться лучшей функции AV-клапанов. Однако попытки провести сравнительный анализ результатов применения обоих методов не выявили убедительных различий.

В 1978 г. Carpentier предположил, что левый клапан при АВСД следует считать трехстворчатым и что расщепление передней створки митрального клапана не следует ушивать (74). Однако эта позиция не была поддержана, так как формирование двустворчатого клапана снижает вероятность регургитации.

В 1997 г. Wilcox и соавторы описали технику, возродившую пионерскую методику Lillehei и соавторов (61), при которой створки AV-клапана фиксируют к гребню межжелудочковой перегородки вместо заплаты для закрытия ДМЖП-компонента (75). Авторы применяли эту методику селективно, в небольших сериях операций, в зависимости от глубины выемки межжелудочковой перегородки. В 1999 г. Nicholson и Nunn (76) в Сиднее (Австралия) применили подобную методику рутинно для всех случаев полного АВСД, получившую название "австралийская техника".

Таким образом, решающее значение имеют личный опыт хирурга, вне зависимости от его предпочтений, и способность адаптировать технику к конкретной анатомии и другим важным обстоятельствам.

В течение последнего десятилетия летальность в большинстве публикаций варьирует от 3 до 6%. Полная коррекция в младенческом возрасте стала общей тенденцией. Она была впервые применена в 1970-х годах (69, 77) в целях предупреждения послеоперационной легочной гипертензии, снижения частоты возникновения синдрома малого сердечного выброса, значимых остаточных шунтов, полной AV-блокады (2–3%) и обструкции выводного тракта левого желудочка. К сожалению, отсутствует положительная динамика частоты развития послеоперационной недостаточности митрального клапана. Необходимость в повторных операциях по поводу выраженной митральной недостаточности возникает с частотой от 5 до 15%, вне зависимости от того, использованы ли одна или две заплаты. Повторные вмешательства в большинстве случаев успешны и состоят из наложения дополнительных швов на расщепленную створку митрального клапана и анулопластики. При тяжелых деформациях нативного клапана прибегают к протезированию.

Crawford и Stroud (78) считают, что защита миокарда при длительной окклюзии аорты может быть улучшена путем ретроградного введения кардиоплегического раствора, что позволяет избежать попадания воздуха в коронарные артерии при многократных введениях раствора в корень аорты. Кроме того, полезно проводить гидродинамические пробы компетентности клапана сильно охлажденными жидкостями, вводимыми в полости желудочков.

Анестезиологическое обеспечение

Значительную часть контингента пациентов с АВСД составляют больные с трисомией 21. Проведение анестезиологического пособия у этих пациентов имеет свои особенности. Венозный и артериальный доступы у них затруднены из-за меньшего размера сосудов и более толстого слоя подкожной жировой клетчатки. Типичный для синдрома Дауна большой язык может способствовать обструкции дыхательных путей, однако это в большей мере относится к старшим детям, чем к младенцам. По этой причине, а также из-за короткой шеи интубация трахеи может быть затруднена.

Введение в наркоз не должно сопровождаться снижением сопротивления легочных сосудов, так как это приводит к увеличению шунтирования крови слева направо и снижению системной перфузии.

В целях повышения ЛСС и снижения отношения Qл/Qc анестезиолог должен манипулировать вентиляционными параметрами для достижения умеренной гиперкапнии и pH 7,30–7,35. Такой же эффект оказывает снижение содержания кислорода в дыхательной смеси. При этом может снизиться сатурация артериальной крови, несмотря на отсутствие шунта крови справа налево.

Гипотензия в предперфузионном периоде чаще всего является результатом большого сброса крови слева направо. Если манипуляции вентиляцией, направленные на увеличение ЛСС, не эффективны для коррекции гипотензии, необходимо применить инотропные средства. Инфузия жидкостей не приводит к коррекции гипотензии, так как резерв преднагрузки у этих больных уже исчерпан.

После завершения искусственного кровообращения проводят чреспищеводную или эпикардиальную ЭхоКГ и катетеризацию правого и левого предсердий. Поскольку предсердия при АВСД имеют небольшие размеры и малорастяжимы, высота *V*-волны давления хорошо коррелирует с выраженностью недостаточности клапанов. Важно заметить, что объем регургитации зависит от артериального давления: чем оно выше, тем больше обратный ток. Объемная перегрузка и увеличение постнагрузки могут привести к дилатации желудочков и увеличению регургитации. В этой ситуации показана комбинация инотропной поддержки с системной вазодилатацией (например милриноном).

Хирургическая техника

Частичный АВСД

После исследования структуры клапана проводят гидропробу: в полость левого желудочка вводят охлажденный физиологический раствор через тонкую трубку на канюле шприца. Проба позволяет определить место, степень регургитации и состояние краев расщепленных створок. Края расщепленной створки ушивают 6/0 проленом отдельными узловыми швами до свободного края передней створки. Первый шов мы накладываем у основания расщепления вблизи кольца клапана, второй — с противоположной стороны расщепления, где прикрепляются хорды (рис. 15, а). Последующие швы накладываем между ними. Это позволяет точно совместить края створок. При истонченных створках можно использовать матрацные швы 7/0 проленом с прокладками из перикарда. Для проверки компетентности клапана проводят повторную гидропробу.

При дилатированном клапанном кольце в центре сомкнувшихся створок может оставаться струя. В этом случае следует уменьшить диаметр кольца клапана путем анулопластики в области одной, предпочтительно латеральной, или двух комиссур. Латеральная комиссура находится вдали от проводящей системы, однако существует риск повреждения огибающей коронарной артерии при глубоких вколах. Используют матрацные швы с прокладками (см. рис.15, а). При необходимости можно дополнительно наложить третий шов посередине между двумя комиссурами. Эффективность анулопластики проверяют окончательной гидропробой.

Дефект межпредсердной перегородки закрывают аутоперикардом. Заплату фиксируют непрерывным 6/0–5/0 проленовым швом, начиная от центра контакта митрального и трехстворчатого клапанов. Стежки в области контакта обоих AV-клапанов следует накладывать поверхностно во избежание повреждения подлежащего пучка Гиса. Хирург принимает решение, в какое предсердие будет дренироваться коронарный синус.

Мы предпочитаем оставлять коронарный синус в правом предсердии, фиксируя заплату к основанию передней створки митрального клапана параллельными швами. Стараемся избегать проведения швов по мышечной ткани. Когда линия фиксации заплаты минует коронарный синус, по зад-

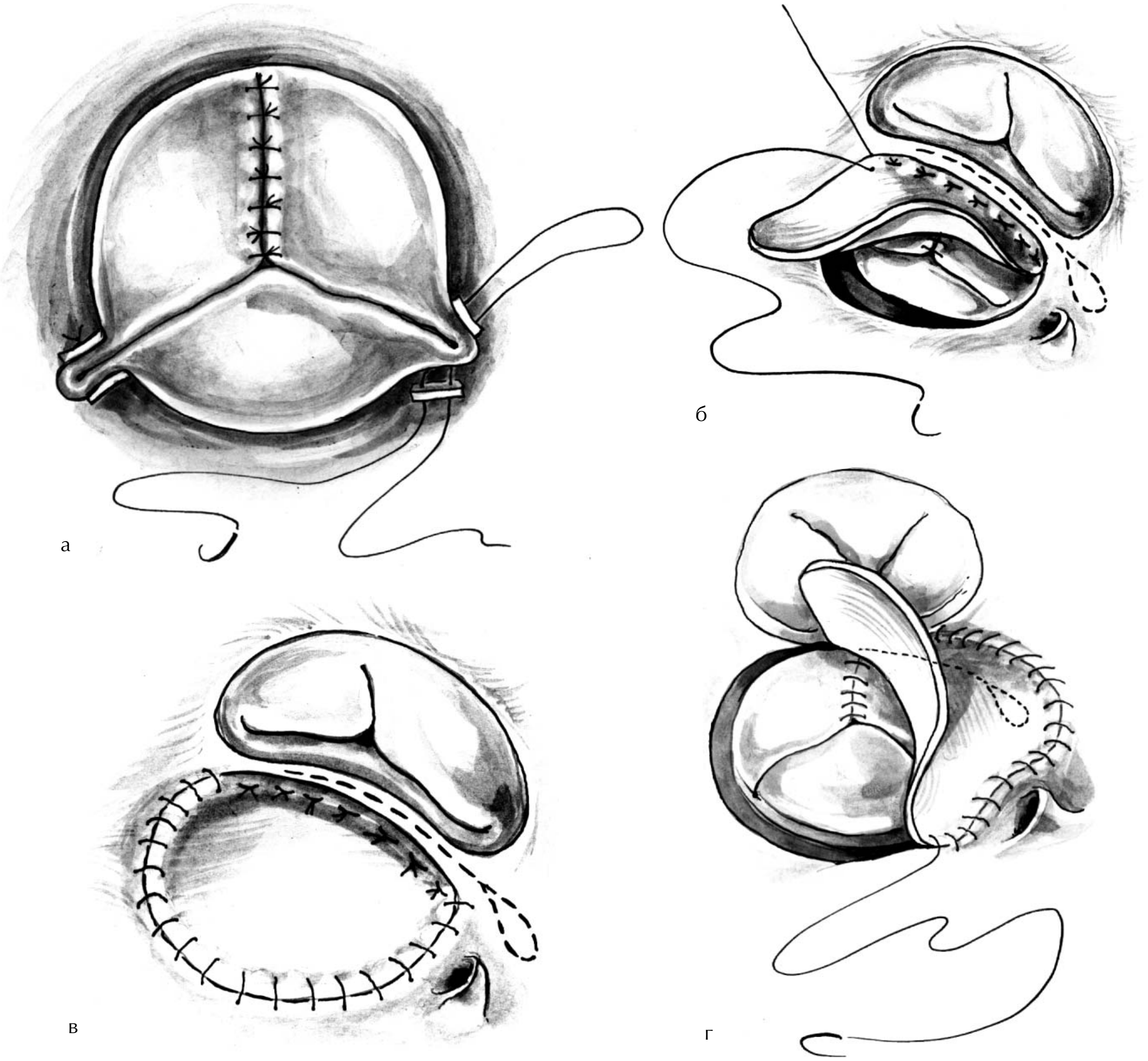


Рис. 15. Коррекция первичного ДМПП: а — ушивание расщепления передней створки митрального клапана и анулопластика; б — закрытие ДМПП при оставленном коронарном синусе в правом предсердии. На рисунке показана фиксация заплаты отдельными швами. В реальных условиях ее пришивают непрерывным швом. Линия шва проходит по основанию передней створки митрального клапана, чтобы не прошить пучок Гиса; в — коррекция завершена; г — альтернативный способ — использование заплаты больших размеров, чтобы отойти от митрального клапана

нему краю дефекта переходим на обвивной шов, завершая его в наивысшей точке (рис.15, *б, в*). Эта методика, сохраняя естественный дренаж коронарного синуса в правое предсердие, абсолютно безопасна с точки зрения возможности возникновения AV-блокады и нарушения функции митрального клапана.

Альтернативный способ состоит в использовании заплаты больших размеров, чтобы покрыть область проводящих путей, двигаясь книзу и затем кзади и вверх в непосредственной близости к коронарному синусу (рис. 15, *г*).

Многие хирурги отводят коронарный синус в левое предсердие. Линию шва ведут книзу и кзади вокруг коронарного синуса. Заплата должна быть свободной в этой области, чтобы она не прижимала коронарный синус (рис. 16).

Перед завязыванием шва левое предсердие заполняем кровью или солевым раствором. При пережатой аорте удаляем воздух через отверстие для кардиоплегии в аорте. После ушивания предсердия эвакуируем воздух из правого желудочка с помощью иглы с боковыми отверстиями.

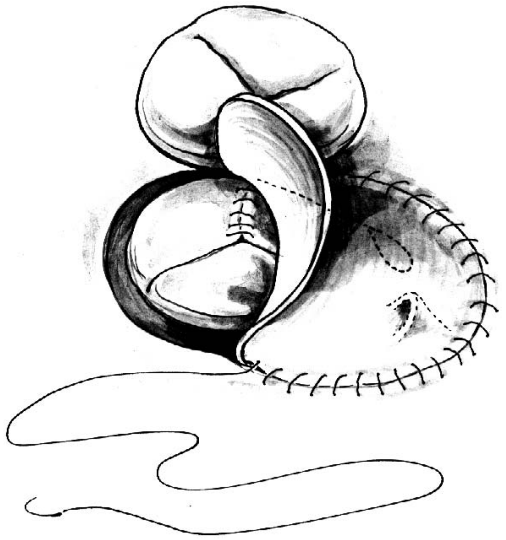


Рис. 16. Пластика первичного ДМПП с отведением коронарного синуса в левое предсердие

Переходной АВСД

Если ДМЖП-компонент располагается на уровне расщепления, его закрывают одним горизонтальным матрацным швом с прокладками, одновременно захватывая края расщепления над гребнем перегородки. Этот же шов обычно используется для фиксации заплаты к краям дефекта.

Один из вариантов переходной формы АВСД характеризуется рестриктивным ДМЖП-компонентом, расположенным под верхней и нижней общими створками. Небольшие размеры дефекта объясняются наличием множества коротких хорд, фиксирующих свободный край створок к гребню межжелудочковой перегородки. Для коррекции этого типа АВСД применяют австралийскую технику, предусматривающую фиксацию створок непосредственно к межжелудочковой перегородке.

Полный АВСД

Австралийская техника

Австралийская техника существенно проще, чем традиционная коррекция полной формы АВСД. Такой тип операции стандартно применяется при переходной форме , когда глубина выемки в межжелудочковой перегородке невелика. Эффективность этой техники при большом поперечном размере дефекта стала неожиданностью, тем не менее уже накоплен достаточно большой опыт её применения. При этой технике необходимость рассечения створок отпадает.

Хирурги, исповедующие идею ранних операций (при массе ребенка 3–4 кг), предпочитают выполнять коррекцию в условиях гипотермической остановки кровообращения, так как венозные канюли деформируют AV-клапан, нарушая его нативную анатомию. Используют единственную венозную канюлю. При температуре 18 °C в прямой кишке аорту пережимают, вводят кардиоплегический раствор в корень аорты. Венозную канюлю удаляют. После открытия полости предсердия исследуют анатомию клапана при заполненном кардиоплегическим раствором или ледяным физраствором (гидропроба) левом желудочке. Верхнюю и нижнюю общие створки очень аккуратно сближают над гребнем межжелудочковой перегородки с помощью 6/0 проленового шва, который не завязывают. Накладывают несколько отдельных горизонтальных матрацных швов на гребень межжелудочковой перегородки и затем проводят их через верхнюю и нижнюю общие створки. Удобно использовать иглы большей длины, чем при стандартном закрытии ДМЖП. Далее швы проводят через край аутоперикарда, обработанного глютаральдегидом. Когда швы завязывают, перикардиальная заплата прижимает створки клапана к межжелудочковой перегородке, ликвидируя ДМЖП-компонент общего дефекта (рис. 17).

Желательно, чтобы матрацные швы на гребне межжелудочковой перегородки имели больший шаг, чем на перикарде. Таким образом, заплата создает эффект анулопластики. В оригинальном описании Nicholson и соавторы (76) рекомендуют использовать для этой цели короткую полоску из дакрона. Перикардиальную заплату без натяжения подтягивают кпереди, чтобы выполнить гидропробу для оценки компетентности клапана. Ушивают расщепление, точно сопоставляя его края. При необходимости производят дополнительную комиссуропластику.

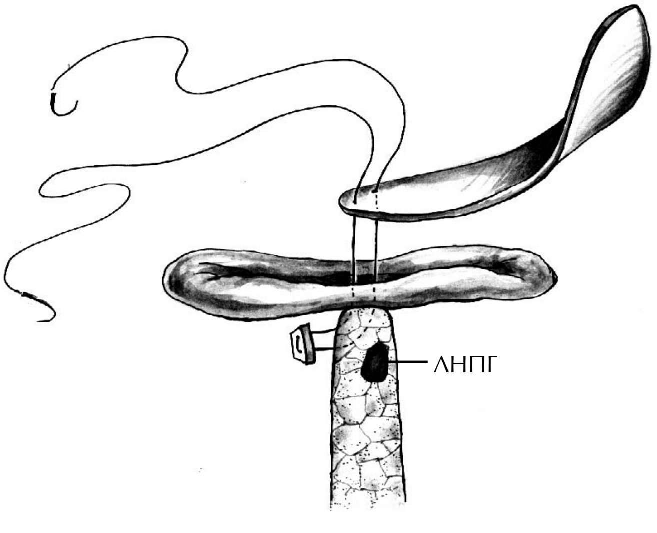


Рис. 17. Схема закрытия желудочкового компонента полного АВСД с помощью австралийской техники)ЛНПГ — левая ножка пучка Гиса)

Межпредсердный компонент полного канала закрывают, как при изолированном первичном ДМЖП. Устье коронарного синуса оставляют слева от заплаты. Перед завершением непрерывного шва на межпредсердном дефекте возобновляют искусственное кровообращение с объемной скоростью 10–20 мл/кг/мин с венозным возвратом через отсос. После ушивания разреза предсердия вводят венозную канюлю и восстанавливают полную перфузию. После удаления воздуха из камер сердца снимают зажим с аорты. Кардиоплегическое отверстие в аорте оставляют открытым для выхождения остатков воздуха. Учитывая вероятность остаточной регургитации на митральном клапане и недостаточность размеров левого желудочка, во время согревания катетеризируют левое предсердие через правую верхнюю легочную вену для мониторирования давления. Катетер для мониторирования давления в легочной артерии проводят через инфундибулум правого желудочка. Подшивают два предсердных и один желудочковый электроды. Останавливают искусственное кровообращение при малой дозе допамина — 5 мкг/кг/мин.

У детей малой массы обычно не исследуют адекватность коррекции с помощью чреспищеводной ЭхоКГ. В пользу удовлетворительной компетентности митрального клапана свидетельствует нормальное давление в левом предсердии (менее 10 мм рт.ст.) и отсутствие высокой волны *V*. Давление в легочной артерии может варьировать в течение раннего послеоперационного периода. Наличие остаточного лево-правого шунта оценивают по разнице насыщения в правом предсердии и легочной артерии и с помощью ЭхоКГ-исследования.

Традиционная техника с использованием одной или двух заплат

Хорды мостовых створок могут крепиться к гребню межжелудочковой перегородки и в полости своего или противоположного желудочков. Анатомия створок клапана также варьирует по количеству, расположению и степени развития комиссур. Положение заплаты не должно зависеть от морфологии створок и подклапанного аппарата, поэтому может потребоваться пересечение некоторых мостовых хорд и рассечение створок для правильной фиксации заплаты. При проведении гидропробы смыкающиеся створки клапана позволяют определить точку наложения маркировочного шва для идентификации места создания основания "расщепления" левого AV-клапана над гребнем межжелудочковой перегородки или несколько кпереди. Хирург должен оставить достаточно ткани для формирования передней створки будущего митрального клапана. Маркировочный шов принципиально важен, так как он определяет точку разделения общего AV-клапана на левый и правый, а также положение расщепления относительно центра межжелудочковой перегородки. Шов накладывают 6/0 проленом и на этом этапе не завязывают, используя его для сближения верхней и нижней створок (рис.18, *а*).

На этом "исследовательском" этапе операции точно измеряют ширину канала между двумя точками на противоположных сторонах клапанного кольца, где гребень перегородки достигает места крепления основания створок. Этот размер определяет ширину желудочковой части заплаты, которая должна точно ей соответствовать. Если заплата окажется избыточной, она увеличит размер клапанного кольца и станет причиной относительного дефицита площади створок и ухудшения систолического смыкания. Если же имеется исходный дефицит тканей клапана, ширину заплаты можно уменьшить, таким образом получая эффект анулопластики за счет переднего полукольца. Однако если заплата будет фиксирована с натяжением, возможен её отрыв от нежных тканей перегородки. Следует также оценить расположение комиссур клапана относительно гребня межжелудочковой перегородки. Если верхняя и нижняя комиссуры лежат в одной плоскости с перегородкой, отсутствует необходимость рассечения створок. В случаях, когда створка удерживается хордами, крепящимися к гребню перегородки, ее необходимо рассечь до кольца по линии, параллельной подлежащему гребню. Верхнюю и нижнюю общие створки рассекают чуть правее проекции гребня межжелудочковой перегородки (рис.18, б).

После рассечения общих створок исследуют гребень межжелудочковой перегородки. Если имеются адекватные условия для пришивания заплаты, мостовые хорды сохраняют. В случае, когда мостовые хорды затрудняют доступ к правой стороне межжелудочковой перегородки, часть из них пересекают. Последующая фиксация пересеченных створок к заплате компенсирует потерю части, поддерживающей створки хорд. При этом следует помнить, что каждая пересеченная хорда снижает прочность фиксации створки.

Исследуют анатомию подклапанного аппарата левого желудочка, обращают внимание на наличие единственной или двух близко расположенных папиллярных мышц. Сначала закрывают заплатой из аутоперикарда, обработанного глютаровым альдегидом, межжелудочковый компонент дефекта, фиксируя её непрерывным швом к пра-

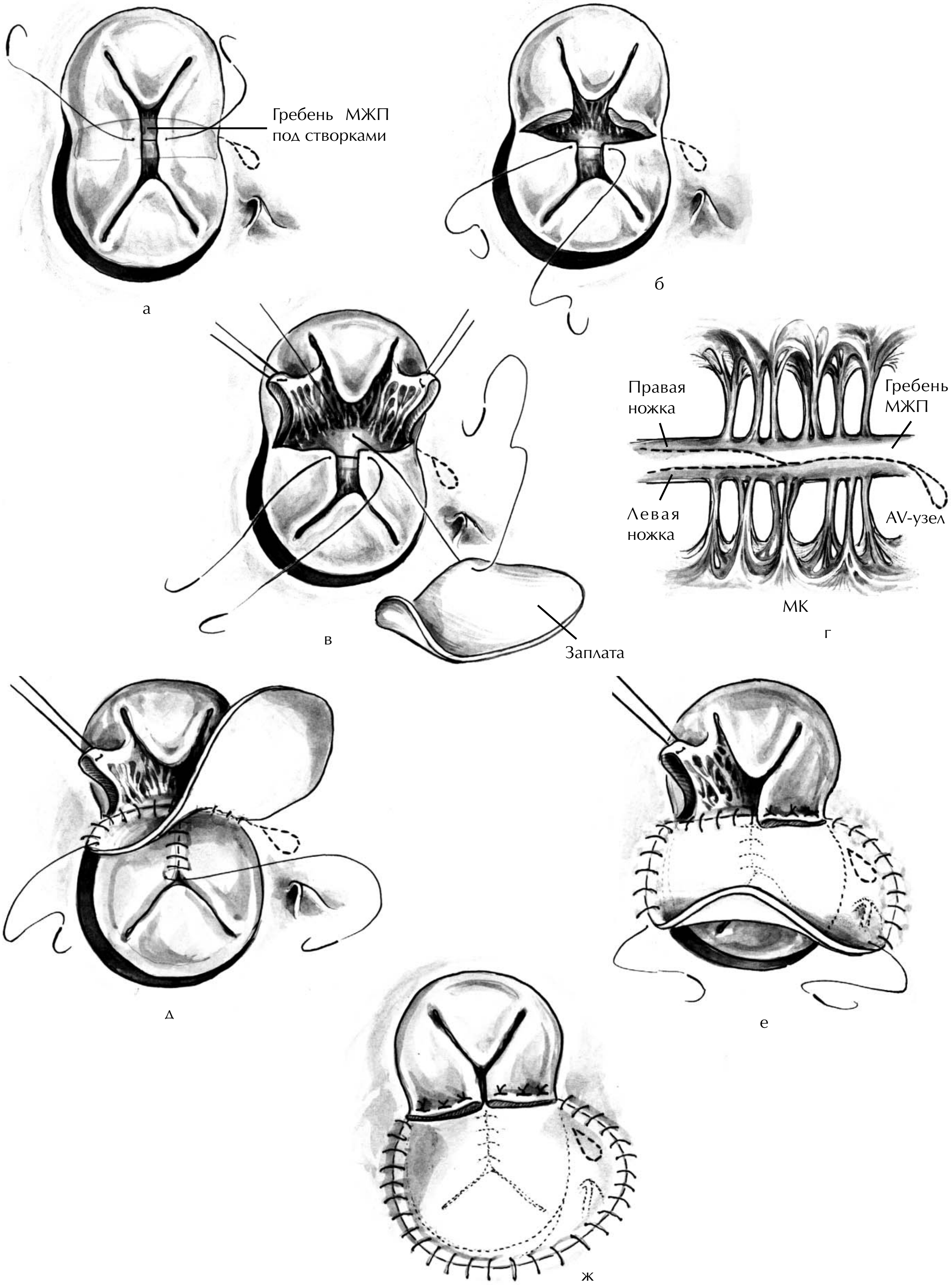


Рис. 18. Традиционная коррекция полного АВСД с использованием одной заплаты (*а–ж* — этапы операции) (МЖП — межжелудочковая перегородка)

вой стороне перегородки. Шов начинают от середины дефекта на уровне маркировочного шва и продолжают его вдоль гребня перегородки вверх и вниз до клапанного кольца (рис. 18, *в*). Линия шва не должна смещаться далеко от края перегородки, так как это может ухудшить смыкание створок. Только в нижнем конце межжелудочковой перегородки линию шва следует сместить в правую сторону, чтобы избежать вовлечения в шов пучка Гиса. Последний (рис. 18, *г*) входит в межжелудочковую перегородку вблизи от AV-узла и может быть поврежден, особенно в нижнем конце шва, проходящего по межжелудочковой перегородке. Концы нити не завязывают и оставляют под небольшим натяжением, пока створки не будут подвешены к заплате (рис. 18, *д*). Линию непрерывного шва рекомендуют укрепить отдельными матрацными швами с прокладками. Если створки не пересекались, заплату вклинивают в естественные комиссуры. Края створок по обе стороны от заплаты подвешивают к ней непрерывным матрацным горизонтальным проленовым швом 6/0 и укрепляют отдельными матрацными швами с прокладками со стороны митрального клапана (рис. 18, *д, е*). Прокладки не должны вовлекать значительную часть ткани митрального клапана, что может ухудшить центральное смыкание. Если мостовые створки были рассечены, заплату располагают в разрезе и створки таким же способом фиксируют к ней на соответствующем уровне. Это важно для обеспечения компетентности клапана.

Расщепление, образовавшееся при реконструкции клапана, ушивают описанным выше способом (рис. 18, *ж*). При наличии единственной или двух тесно расположенных папиллярных мышц левого желудочка следует оценить возможность возникновения митрального стеноза после ушивания расщепления.

Межпредсердный компонент дефекта закрывают перикардиальной заплатой, пришивая её концами нити, ранее использованной для фиксации заплаты к межжелудочковой перегородке. Коронарный синус оставляют слева от заплаты (рис. 18, *ж*).

Мы, как и многие хирурги, предпочитаем использование двух заплат — синтетической на межжелудочковый и перикардиальной на межпредсердный компонент АВСД. Межжелудочковую заплату часто можно пришить без рассечения общих створок, сохраняя нативную анатомическую конфигурацию створок и поддерживающего аппарата (рис. 19). Перикардиальная заплата на межпредсердном дефекте не создает угрозы гемолиза.

После пластики ДМЖП межпредсердный компонент закрывают перикардиальной заплатой, как при первичном дефекте, оставляя коронарный синус в левом предсердии. Перед этим проверяют компетентность клапана и при необходимости накладывают дополнительные швы на расщепление или выполняют анулопластику в зависимости от места регургитации (рис. 20).

Недостаточность клапана может быть обусловлена редко встречающимся дефицитом ткани створок. Между выраженностью исходной недостаточности клапана и остаточной регургитацией связи нет. В большинстве случаев регургитация на митральном клапане после коррекции отмечается у больных с исходно компетентным общим клапаном. Она обычно обусловлена чрезмерным или недостаточным смещением заплаты в сторону правого желудочка и избыточной шириной заплаты.

При истинном дефиците ткани клапана единственным выбором является имплантация клапанного протеза.

Сопутствующие пороки

Обструкция выводного тракта левого желудочка

Операция при субаортальном стенозе должна включать устранение всех анатомических элементов сужения. Дискретные субаортальные мембраны и наросты ткани эндокардиальных подушечек можно легко резецировать. Более сложную проблему представляют функционально важные клапанные структуры (створки, хорды, папиллярные мышцы) и туннелеподобный стеноз. Фундамен-

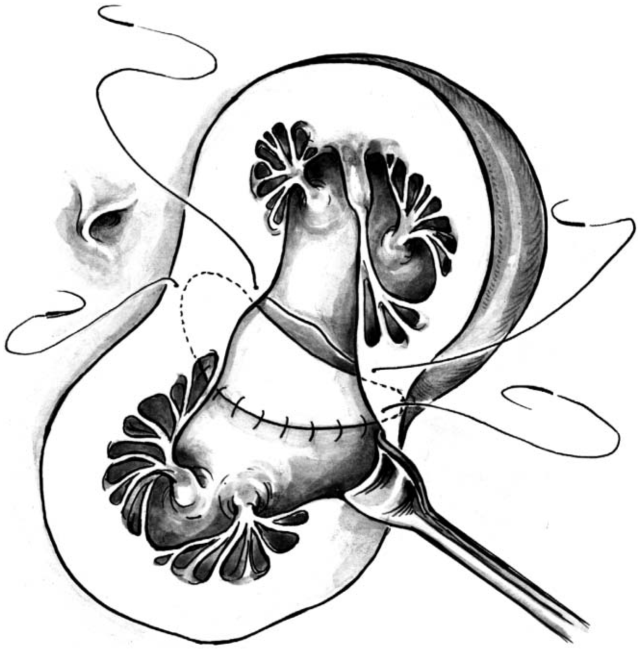


Рис. 19. Техника закрытия межжелудочкового компонента АВСД. Заплата пришита без рассечения общих створок

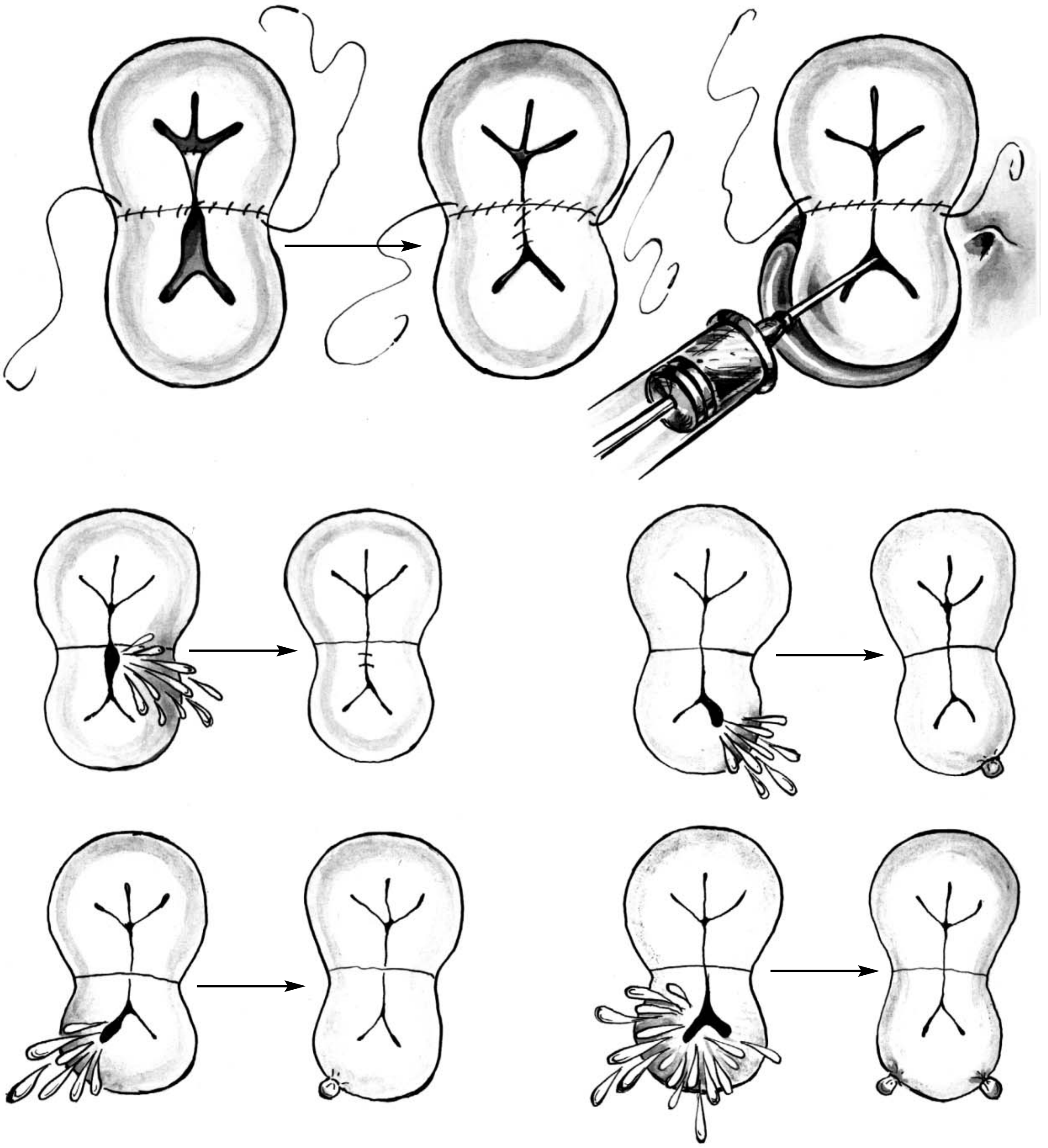


Рис. 20. С помощью гидропробы устанавливают места регургитации и устраняют ее наложением дополнительных швов на расщепление передней створки или выполнением анулопластики со стороны струи

тальным механизмом образования обструкции является смещение верхнего компонента септальной створки в сторону тракта оттока левого желудочка. В связи сэтим основным принципом коррекции является конверсия частичного АВСД в полный на уровне передней части канала путем устранения вогнутости межжелудочковой перегородки за счет восполнения дефицита перегородки подклапанной заплатой из перикарда или дакрона (79). Эта заплата поднимает передний сегмент митрального клапана и расширяет субаортальное пространство. Передневерхнюю половину расщепленной митральной створки отсекают от гребня межжелудочковой перегородки, оставляя интактным трехстворчатый клапан (рис. 21). Треугольную заплату из аутоперикарда, обработанного глютаровым альдегидом, пришивают к перегородке. Затем свободный край отсеченной створки пришивают к заплате 6/0 нитью. Ушивают расщепление. Первичный дефект закрывают общепринятым способом.

Тот же прием может быть применен при типе А полного АВСД с короткими хордами. Хорды, крепящие митральную створку к гребню перегородки, пересекают. Створку прикрепляют к перегородке с помощью заплаты на более высоком уровне. Хотя данная техника была описана Lappen и соавторами (80) в 1983 г. и Deleon и соавторами

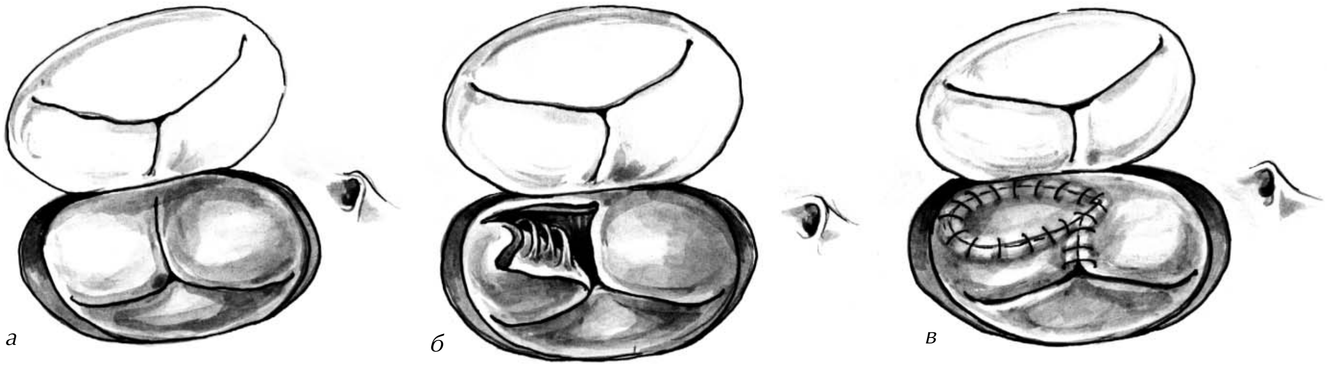


Рис. 21. Хирургическая коррекция субаортального стеноза при АВСД: *а* — чреспредсердный доступ к митральному и трехстворчатому клапанам; *б* — передняя створка отсечена от гребня межжелудочковой перегородки; *в* — перикардиальная заплата прикрепляет переднюю створку на более высоком уровне, частично заполняя выемку в перегородке

(81) в 1991 г., она не завоевала популярности из-за неудовлетворительных результатов. В 1994 г. был опубликован случай успешной реализации этой идеи с отличным отдаленным результатом (79). Авторы обращают внимание на коварную природу субаортального стеноза при первичном ДМПП и АВСД типа А, который может не привлечь внимания из-за присущей пороку доброкачественной деформации в виде гусиной шеи (82–84). До операции наличие градиента давления может быть не диагностированным из-за малого выброса в системный круг, обусловленного большим лево-правым сбросом. Этим можно объяснить, почему субаортальный стеноз иногда обнаруживается после коррекции порока.

Если субаортальный стеноз заподозрен, во время операции должны быть тщательно обследованы гребень межжелудочковой перегородки, характер прикрепления митрального клапана и субаортальное пространство и определены показания для процедуры освобождения митрального клапана. Эта агрессивная тактика может предупредить реоперации, которые значительно более сложны.

Альтернативой методу перемещения митрального клапана является аортовентрикулопластика с сохранением аортального клапана, если возможно. При её выполнении отсутствует риск повреждения проводящей системы. В самых тяжелых случаях остается рассмотреть вопрос об одножелудочковой коррекции — в качестве первого этапа операции Damus–Kaye–Stansel с системно-легочным анастомозом или с имплантацией сосудистого протеза между правым желудочком и легочной артерией.

Дополнительное отверстие в левом AV-клапане

Данная аномалия встречается в различных вариантах. Отверстие может быть небольшим и не значимым с гемодинамической точки зрения, поэтому не требует коррекции. Более значительное дополнительное отверстие может быть связано с той же папиллярной мышцей, что и основное AV-отверстие, создавая эффект парашюта первичного отверстия. Мостик тканей между двумя отверстиями нельзя пересекать, так как это лишит часть створок поддерживающего аппарата и вызовет регургитацию. Если единственная папиллярная мышца поддерживает створки первичного отверстия, полное ушивание расщепления может вызвать стеноз клапана.

Тетрада Фалло с полным АВСД

При коррекции данного сочетания форма единственной перикардиальной заплаты должна быть несколько модифицирована. Передневерхнюю часть заплаты увеличивают соответственно распространению межжелудочкового дефекта кпереди до конусной перегородки. Первичный дефект может быть небольшим, что затрудняет экспозицию левой стороны AV-клапана. В этих случаях целесообразно рассечь межпредсердную перегородку кзади для улучшения экспозиции левосторонних структур.

Желудочковую часть заплаты формируют таким образом, чтобы был обеспечен свободный отток крови из левого желудочка в аорту. Чаще встречается АВСД типа А, когда верхняя створка прикреплена к гребню перегородки мостовыми хордами. Створка должна быть рассечена на трикуспидальной стороне из-за смещения кпереди конусной перегородки. Этот приём позволяет исключить обструкцию выхода из левого желудочка после фиксации заплаты. Край дефекта у конусной перегородки трудно достижим со стороны правого предсердия. Эту часть шва удобнее наложить через разрез правого желудочка. Нижний край межжелудочкового сообщения бывает тесно связанным с нижней створкой AV-клапана, поэтому в этой части швы следует накладывать поверхностно. Реконструкцию выводного тракта правого желудочка производят так же, как при изолированной тетраде Фалло. Однако следует максимально стремиться к сохранению функции клапана легочной артерии, так как трехстворчатый клапан при АВСД патологически изменен. В связи с этим недостаточность клапана легочной артерии не так хорошо переносится, как при изолированной тетраде Фалло. Это относится и к остаточному сужению выводного тракта правого желудочка. Хирург должен оценить необходимость имплантации клапанного кондуита.

Транспозиция магистральных артерий

Хирургическое лечение ТМА, изредка сочетающейся со сбалансированным АВСД, производится так же, как при изолированной ТМА. Если имеются анатомические условия, применяется операция артериального переключения с одновременной коррекцией АВСД.

Отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДВПЖ)

При сочетании ДВПЖ со сбалансированным АВСД принятие технических решений зависит от анатомической формы ДВПЖ. Следует отметить, что в большинстве случаев ДВПЖ и ТМА сочетаются с несбалансированным AV-каналом (85). Отхождение магистральных сосудов от правого желудочка с подаортальным ДМЖП корригируют так же, как и тетраду Фалло. Если же диагностирован транспозиционный тип ДВПЖ, выполняют операцию артериального переключения. При промежуточной форме ДВПЖ хирургическую методику выбирают индивидуально. Еще на дооперационном этапе в ходе детального обследования и во время вмешательства оценивают возможность создания свободного выхода из левого желудочка в аорту после реконструкции АВСД. Если это достижимо, выполняют двухжелудочковую операцию в одном из возможных вариантов:

1) техника, аналогичная таковой при тетраде Фалло, отличающаяся лишь особой конфигурацией заплаты для обеспечения беспрепятственного пути оттока из левого желудочка в аорту;
2) артериальное переключение с отведением заплатой устья легочной артерии в левый желудочек;
3) анастомоз легочного ствола с восходящей аортой (процедура Damus–Kaye–Stansel) с отведением устья легочной артерии или обоих полулунных клапанов в левый желудочек и имплантацией клапанного кондуита между правым желудочком и дистальным концом пересеченного легочного ствола.

В случаях, когда межжелудочковое сообщение не связано с обоими полулунными клапанами или когда оттоку препятствуют важные хорды, операция Fontan становится единственно возможным выбором.

Внутриоперационная ЭхоКГ

Внутриоперационная ЭхоКГ особенно полезна для оценки качества реконструкции АВСД — наличия и выраженности обратного тока на AV-клапанах и остаточного шунта крови. У детей первых месяцев жизни используют стерильный эпикардиальный датчик для допплер-ЭхоКГ, у детей более старшего возраста применяют чреспищеводное исследование. Как показывает опыт различных авторов, в 11–31% случаев после внутриоперационного исследования принимаются решения о дополнительной коррекции остаточной патологии до завершения операции (85–88). Это позволяет предупредить развитие послеоперационной сердечной недостаточности и повторные вмешательства.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Суживание легочной артерии

В связи с улучшением результатов первичной коррекции порока большинство хирургов отказались от суживания легочной артерии из-за высокой операционной летальности и возникающей в 40–60% случаев необходимости реконструкции легочной артерии во время окончательной операции. В настоящее время суживание легочной артерии применяется у пациентов высокого риска с легочной гипертензией, хотя суммарная летальность колеблется, по разным данным, от 11 до 60% (89–91).

Первичный ДМПП

Согласно сводным данным из различных центров, охватывающим 612 детей с частичной формой АВСД (92), хирургическая летальность составила 2,6%. Из них 112 пациентов были младенческого возраста. Летальность в этой подгруппе составила 8,9%, в возрасте старше 1 года она равнялась 1,2%. Летальность не зависела от наличия синдрома Дауна. Семь из 16 смертей произошли у младенцев, масса которых не превышала 5 кг. Летальность среди детей годовалого возраста зависела от хирургической эры: в 1984–1988 гг. она составляла 2,2%, в 1989–1993 гг. снизилась до 0,5%. Такая же динамика отмечается и в других центрах, не охваченных приведенной статистикой. Однако эта положительная тенденция не касается детей до 1 года с комплексной патологией левых отделов сердца (93,94), коарктацией аорты, гипоплазией левых отделов сердца, в том числе с малым диаметром митрального клапана, сужением выводного тракта левого желудочка.

Отдаленные результаты 334 операций, выполненных в клинике Мауо за 40 лет — с 1955 по 1995 гг.— представлена El-Najdawi (95). Средний возраст пациентов был 8 лет. В раннем периоде умерли 10 больных и в отдаленном периоде — 31. Выживаемость в течение 30 дней, 5, 10, 20 и 40 лет составила 98, 94, 93, 87 и 76% соответственно. У 38 пациентов (11%) потребовались реоперации по поводу регургитации или стеноза. У 36 больных (11%) было обнаружено сужение выводного тракта левого желудочка: у 32 из них после первичной операции и у 4 — после повторной. Повторным операциям подвергнуты 10 пациентов, 7 из них перенесли реконструкцию выводного тракта левого желудочка. Она заключалась в резекции субаортальной мембраны и перегородочной миотомии. Одному больному выполнена модифицированная операция Konno для устранения обструкции выводного тракта левого желудочка. У 14% больных имели место суправентрикулярная аритмия, включая трепетание, фибрилляция предсердий, пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия. Показательно, что частота суправентрикулярных аритмий у оперированных пациентов на 1, 2, 3, 4 и 5-й декаде жизни составляла 9, 16, 20, 26 и 47% соответственно. Частота аритмий была ниже в группе больных, у которых ушивали расщепление клапана. Полная AV-блокада возникла у 2,7% больных. У 2% пациентов отдаленный период осложнился бактериальным эндокардитом.

Специфическим для АВСД осложнением является гемолитическая анемия. Она встречается в 1–2% случаев после коррекции как частичной, так и полной формы порока (96–103). Деструкция эритроцитов происходит вследствие удара струи регургитации на митральном клапане в синтетическую заплату в предсердии. Гораздо реже этот синдром наблюдается при отсутствии синтетического материала (103). При невыраженном гемолизе может произойти спонтанное улучшение после эндотелизации синтетической заплаты.

Редким ятрогенным осложнением после коррекции первичного ДМПП является возникновение недостаточности аортального клапана вследствие перфорации некоронарной створки аортального клапана.

Полный АВСД

Традиционная коррекция полного АВСД

Ранние вмешательства при полной форме АВСД стали производить в 1970–1980-х годах. Постепенное улучшение результатов позволило выполнять успешные операции у очень маленьких детей массой менее 2,5 кг. Эти достижения стали возможными частично за счет накопления знаний о специфических факторах риска у больных с АВСД, таких, как:

- гипоплазия желудочков;
- сужение выводного тракта левого желудочка;
- двойное отверстие левого AV-канала;
- парашютообразная деформация AV-клапана;
- сочетание с другими ВПС (тетрада Фалло, отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка, сердце с правым или левым предсердным изомеризмом, аномалия Эбштейна и т.д.).

Эволюция хирургического лечения — от двухэтапного до первичной полной коррекции в раннем младенчестве — сопровождалась использованием ЭхоКГ в пред-, интра- и послеоперационном периоде.

По сводным данным, охватывающим 768 пациентов с полной формой АВСД, оперированных с 1984 по 1993 гг., общая летальность составила 13,9%, в том числе среди детей младенческого возраста — 16,6%. У 75% детей был синдром Дауна. У младенцев без синдрома Дауна, оперированных в течение первых 3 мес жизни, отмечена более высокая госпитальная летальность (17,8%), чем у детей с синдромом Дауна (12,6%) (92). Современные публикации приводят более низкие показатели летальности — 3,6–9% (104–109). Десятилетняя выживаемость, включая госпитальную летальность, составляет, по данным Bando и соавторов (110), 91,3%.

Авторы закрыли расщепление митрального клапана у 93% больных. Как и большинство хирургов, они подчеркивают необходимость ушивания расщепления, за исключением случаев, когда это может привести к стенозированию митрального клапана. Многие хирурги отмечают, что выраженность недостаточности клапана не является фактором риска летальности и остаточной регургитации. Тем не менее она еще недавно являлась причиной реопераций у 15–18% больных. В настоящее время частота повторных операций снизилась до 4–7% (106, 110). Обычно после операции сохраняется небольшая степень недостаточности клапана, однако в 40% случаев она прогрессирует в течение 1–2 лет. В дальнейшем это ухудшение, как правило, приостанавливается.

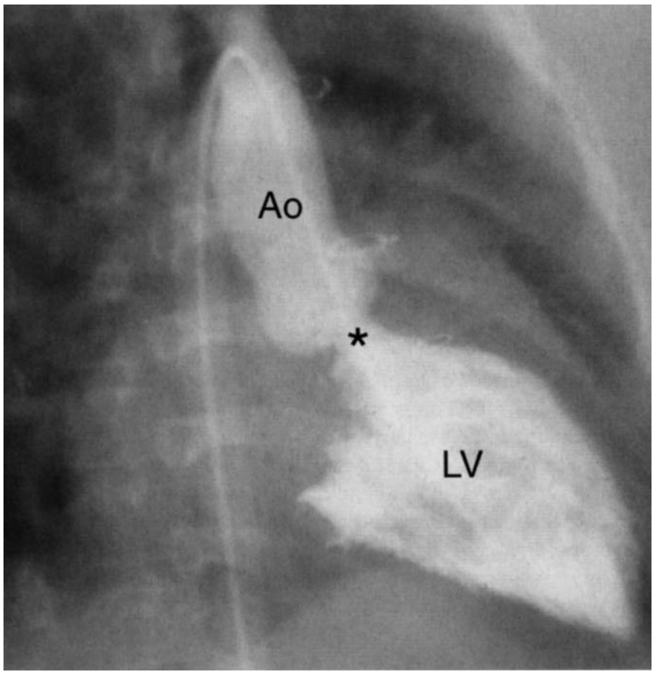


Рис. 22. Остаточное сужение выводного тракта левого желудочка после коррекции АВСД. Левая вентрикулография. Субаортальный стеноз показан звездочкой (LV — левый желудочек, Ao — аорта)

Особенно сложной проблемой до- и послеоперационного периода является сужение выводного тракта левого желудочка, которое наблюдается при всех формах АВСД (рис. 22).

К сожалению, хирургическое решение этой проблемы сложное и паллиативное. Стандартная фибромиэктомия не исключает необходимости повторных вмешательств. Оптимистический метод коррекции описан выше.

Австралийский метод коррекции

Группа австралийских хирургов (76), использовавших методику, ранее описанную Wilcox и соавторами (75), представила сведения о 47 последовательных пациентах, оперированных в 1995—1999 гг. Умерли 2 больных (4%). Ни у одного из пациентов не возникли полная AV-блокада или значимый остаточный дефект, и, что наиболее важно, ни в одном случае не развилось сужение выводного тракта левого желудочка в раннем и отдаленном послеоперационном периоде. У 28% больных митральная регургитация отсутствовала, у 40% она была минимальной, у 26% — небольшой и у 6% — умеренной. Авторы обращают внимание на использование ими дакроновой полоски для уменьшения размера кольца на уровне межжелудочковой перегородки. Целесообразность этого приема требует проверки временем, не будет ли он ограничивать рост клапанного кольца.

Детский госпиталь Бостона недавно представил опыт использования этой техники у 34 последовательных больных с полным АВСД, оперированных в период между 1997 и 2002 гг. (111). Средний возраст детей составил 3 года, средняя масса тела — 5,6 кг. У 5 пациентов была единственная папиллярная мышца. Дефект межжелудочковой перегородки у 6 больных был небольшим, у 9 — средних размеров и у 19 — крупным. Расщепление митрального клапана было ушито у 31 из 34 пациентов. У одного больного во время операции осталась умеренная регургитация, потребовавшая конверсии данного типа коррекции в классический метод с одной заплатой. Летальных исходов не было. Ни у одного из оперированных не развилось сужение выводного тракта левого желудочка и не возникла необходимость в реоперации из-за регургитации. Эхокардиография в раннем и отдаленном периодах не обнаружила ни одного больного с выраженной недостаточностью клапана.

Авторы пришли к выводу, что модифицированная техника с использованием одной заплаты сохраняет целостность створок AV-клапана без стенозирования выводного тракта левого желудочка и ухудшения качества коррекции клапана даже при большом ДМЖП и несбалансированном АВСД с единственной папиллярной мышцей. Одним из важнейших преимуществ этой техники является то, что она может быть применена даже в неонатальном периоде, поскольку нет необходимости ушивать нежные створки, за исключением закрытия расщепления. Последнее требует чрезвычайно деликатного наложения узловатых швов, так как у новорожденного края створок могут быть особенно непрочными.

В первом описании и последующих публикациях авторы подчеркивают, что австралийская техника позволяет сократить время перфузии и окклюзии аорты. Отдаленные результаты эквивалентны тем, которые получены при стандартной коррекции.

Полная форма АВСД с тетрадой Фалло

Хирургическая тактика в прошлом предусматривала этапное лечение: вначале — наложение системно-легочного анастомоза, затем — полная коррекция. В настоящее время предпочтения сместились в сторону первичной радикальной коррекции. Высокая летальность, предшествующая современному подходу, в настоящее время снизилась. Коррекция порока включает, как правило, реконструкцию выводного тракта правого желудочка. Суммарная летальность при этапном лечении оказалась выше, чем при первичной полной коррекции (112). В 35% случаев потребовалось повторное вмешательство. Интересно, что при одноэтапном лечении необходимость в реоперациях возникала значительно реже. Через 10 лет 93% пациентов после первичной полной коррекции были живы и 82% — перенесли этапное лечение. Преимущества агрессивной тактики продемонстрировали большинство хирургов, имеющих опыт лечения этого сочетания (113, 114).

Кратко подводя итоги, перечислим возможные осложнения отдаленного периода после коррекции АВСД:

- недостаточность митрального клапана;
- гемолиз;
- стеноз митрального клапана;
- сужение выводного тракта левого желудочка;
- позднее возникновение AV-блокады;
- остаточная легочная гипертензия;
- недостаточность трехстворчатого клапана;
- недостаточность аортального клапана;
- предсердные и желудочковые аритмии;
- естественное течение синдрома Дауна;
- хроническая обструкция верхних дыхательных путей;
- предрасположенность к инфекциям.

Литература

1. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15–year survival: a prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999; 20: 411–17.
2. Wilson NJ, Gavalaki F, Newman CGH. Compete atrioventricular canal defect in presence of Down syndrome (letter to the editor). Lancet 1985; 1:834.
3. Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ et al. Population–based study of congenital heart defects in Down syndrome. Am J Med Genet 1998;80:213–217.
4. Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A. The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:71–83.
5. Park SC, Mathews RA, Zuberbuhler JR et al. Down syndrome with congenital heart malformation. Am J Dis Child 1977; 131:29–33.
6. Laursen HB. Congenital heart disease in Down's syndrome. Br Heart J 1976; 38: 32–8.
7. Blieden LC, Randall PA, Castaneda AR, Lucas RY, Edwards JE. The "goose neck" of the endocardial cushion defect: anatomic basis. Chest 1974;65:13–7.
8. DeLeon SY, Ilbawi MN, Wilson WR, et al. Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects. Ann Thorac Surg 199l;52:1076–83.
9. Somerville J. Atrioventricular defects: natural and unnatural history. In: Godman M, ed. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1980.
10. Ceithaml EL, Midgley FM, Perry LW. Long–term results after surgical repair of incomplete endocardial cushion defects. Ann Thorac Surg 1989;48:413–6.
11. Braunwald NS, Morrow AG. Incomplete persistent atrio ventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg 1966; 5 1:71–80.
12. Ebels T, Meijboom EJ, Anderson RH et al. Anatomic and functional 'obstruction' of the outflow tract in atrioventricular septal defects with separate valve orifices (ostium primum atrial septal defect):An echocardiographic study. Am J Cordill 1984; 54:843.
13. Ebels T, Ho SY, Anderson RH, Meijboom EJ, Eijgelaar A. The surgical anatomy of the left ventricular outflow tract in atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1986; 41:483–488.
14. Chang CJ, Becker AE. Surgical anatomy of left ventricular outflow tract obstruction in complete atrioventricular septal defect. – J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94:897–903.
15. Taylor NC, Somerville J. Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects. Br Heart J 1981;45:689–697.
16. Smallhorn JF, de Leval M, Stark J, et al. Isolated anterior mitral cleft: two–dimensional echocardiographic assessment and differentiation from "clefts" associated with atrioventricular septal defect. Br Heart J 1982;48:109–116.
17. di Segni E, Edwards JE. Cleft anterior leaflet of the mitral valve with intact septa: a study of 20 cases. Am J Cardiol 1983;51 :919–926.
18. Titus JL, Rastelli CC. Anatomic features of persistent common atrioventricular canal. In: Feldt RH, McCoon DC, Ongley PA, Rastelli CC, Titus JL, Van Mierop JHS, eds. Atrioventricular canal defects. Philadel phia: WB Saunders, 1976:13–35.
19. Rastellli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc 1966;41;296–308.
20. Piccoli CP, Wilkinson JL, Macartney FJ, Cerlis LM, Anderson RH. Morphology and classification of complete atrioventricular defects. Br Heart J 1979;42:633–639.
21. Ugarte M, de Salamanca FE, Quero M. Endocardial cushion defects: an anatomical study of 54 specimens. Br Heart J 1976;38:674–682.
22. Bharati S and Lev M. The spectrum of common atrioventricular orifice (canal). Am Heart J 1973; 86: 553–61.
23. Kirklin JW, Barratt–Boyes BG. Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993: 693–747.
24. Tenckhoff L, Stamm SJ. An analysis of 35 cases of the complete form of persistent common atrioventricular canal. Circulation 1973; 48: 416–427.
25. Silverman NH, Zuberbuh JR, Anderson RH. Atrioventricular septal defects: cross– sectional echocardiographic and morphologic comparisons. Int J Cardiol 1986; 13:309–331.
26. Tandon R, Moller JH, Edwards JE. Tetralogy of Fallot associated with persistent common atrioventricular canal (endocardial cushion defect). Br Heart J 1974; 36:197–206.
27. Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DC, Davis CD, McCoon DC, Edwards JE. Double– outlet right ventricle associated with persistent common atrioventricular canal. Circulation 1975;52:933–942.
28. Bharati S, Kirklin JW, McAllister HA Jr, Lev M. The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Failot, double outlet right ventricle and complete regular transposition. Circulation 1980;61 :1142–1149.
29. Toussaint M, Planche C, Craff WC, Royon M, Ribierre M. Double outlet right ventricle associated with common atrioventricular canal: report of nine anatomic specimens. J Am Coll Cardiol 1986;8:396–401.
30. Debiase L, Di Ciommo V, Ballerini L, Bevilacqua M, Marcelletti C, Marino B. Prevalence of left sided obstructive lesions in patients with atrioventricular canal without Down's syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91:467–472.
31. David I, Castaneda AR, Van Praagh R. Potentially parachute mitral valve in common atrioventricular canal: Pathological anatomy a surgical importance. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84:178–1.
32. Delisle MF, Sandor GG, Tessier F, Farquharson DF. Outcome of fetuses diagnosed with atrioventricular septal defect. Obstet Gynecol 1999; 94: 763–7.

33. Allan L. Atrioventricular septal defect. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of Fetal Cardiology. London Greenwich Medical Media, 2000; 163–73.
34. Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, Magee AG, Sharland GK. Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associated cardiac and extra–cardiac abnormalities and outcome. J Am Coll Cardiol. 2000; 36: 593–601.
35. Allan LD. Atrioventricular septal defect in the fetus. Am J Obstet Gynecol 1999; 181(5 part 1): 1250–3.
36. Fesslova V, Villa L, Nava S et al. Spectrum and outcome of atrioventricular septal defect in fetal life. Cardiol Young 2002; 12:18–26.
37. Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW et al. Survival and probability of cure without and with operation in complete atri oventricular canal. Ann Thorac Surg 1979; 27: 104–11.
38. Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ et al. Down's syndrome, complete atrioventricular canal, and pulmonary vascular obstructive disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100: 115–21.
39. Frescura C, Thiene G, Franceschini E, Talenti E, Mazzucco A. Pulmonary vascular disease in infants with complete atrioventricular septal defect. Int J Cardiol 1987; 15: 91–100.
40. Yamaki S, Yasui H, Kado H et al. Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular septal defect in early infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106:398–405.
41. Haworth SG. Understanding pulmonary vascular disease in young children. Int J Cardiol 1987; 15: 101–3.
42. Haworth SG. Pulmonary vascular bed in children with complete atrioventricular septal defect: relation between structural and hemodynamic abnormalities. Am J Cardiol 1986; 57:833–9.
43. Plett JA, Tandon R, Moller JH, Edwards JE. Hypertensive pulmonary vascular disease. Arch Pathol 1974; 97: 187–8.
44. Noonan JA, Walters LR. Hemodynamic studies in Down's syndrome patients with congenital heart disease. Pediatr Res 1974;79: 353.
45. Guenthard I, Wyler F. Complete atrioventricular septal defect and Ebstein anomaly. Pediatr Cardiol 1996; 17: 67–9.
46. Kontras SB, Bodenbender JA. Abnormal capillary morphology in congenital heart disease. Pediatrics 1966; 37: 316–22.
47. Ugazio AG, Lanzavecchia A, Jayakar S et al. Immunodeficiency in Down's syndrome. Titres of natural antibodies in E. coli and rabbit erythrocytes at different ages. Acta Paediatr Scand 1978;67: 70–8.
48. Chesler E, Korns ME, Edwards JE. Anomalies of the tricuspid valve, including pouches, resembling aneurysms of the membranous ventricular septum. Am J Cardiol 1968; 21: 661–8.
49. Kudo T, Yokoyama M, Imai Y, Konno S, Sakakibara S. The tricuspid pouch in endocardial cushion defect. Am Hearth 1974;87: 5449.
50. Pah IE, Park SC, Anderson RH. Spontaneous closure of the ventricular component of an atrioventricular septal defect. Am J Cardiol 1987; 60: 1203–5.
51. Grech V, Bailey M, Mercieca V. Spontaneous resolution of the septal defects in atrioventricular septal defect. Pediatr Cardiol 2001; 22: 302–5.
52. Thiene G, Ventriglia F, Frescura C. Heart and lung pathology in Down syndrome. In: Marino B, Pueschel S, eds. Heart Disease in Persons with Down Syndrome. Baltimore, MD: Paul H. Brookes, 1996: 111–25.
53. Freedom RM, Bini M, Rowe RD. Endocardial cushion defect and significant hypoplasia of the left ventricle: a distinct clinical and pathological entity. Eur J Cardiol 1978; 7: 263–81.
54. Freedom RM, Perrin DG, Smallhorn JF. A consideration of certain anatomic risk factors in patients with atrioventricular septal defect. In: D'alessandro LC, ed. Heart Surgery. Rome:Casa Editrice Scientifica Internazione, 1985: 351–68.
55. Troconis CJ, Di Donato R, Marino B, Vairo U, Marcelletti C. Atrioventricular septal defects with severe left ventricular hypoplasia–clinical findings and surgical options. Cardiol Young 1992; 2: 53–5.
56. Alvarado O, Sreeram N, McKay R, Boyd IM. Cavopulmonary connection in repair of atrioventricular septal defect with small right ventricle. Ann Thorac Surg 1993; 55:729–36.
57. Muster AJ, Zales VR, Ilbawi MN et al.. Biventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bidirectional cavopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 112–19.
58. van Son JA, Phoon CK, Silverman NH, Haas GS. Predicting feasibility of biventricular repair of right–dominant unbalanced atrioventricular canal. Ann Thorac Surg 1997; 63: 1657–63.
59. Giamberti A, Marino B, di Carlo D et al. Partial atrioventricular canal with congestive heart failure in the first year of life:surgical options. Ann Thorac Surg 1996, 62: 151–4.
60. Giamberti A, Marino B, di Carlo D etal. Partial atrioventricu lar canal with congestive heart failure in the first year of life:surgical options. Ann Thorac Surg 1996, 62: 151–4.
61. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE. The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross–circulation. Results in thirty–two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot and atrioventricularis communis defect. Surg 1955; 38:11–23.
62. Kirklin JW, Daugherty GW, Burchell HB et al. Repair of the partial form of persistent common atrioventricular canal: Ventricular communication. Ann Surg 1955; 142:858.
63. Watkins E Jr, Gross RE. Experiences with surgical repair of atrial septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1955; 30:469.
64. Lev M. The architecture of the conduction system in congeni heart disease. I. Common atrioventricular orifice. AMA Arch Pathol 1958; 65:174.
65. Bharati S, Lev M, McAllister HA et al. Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrioventricular orifice. J Thorac Cardiovosc Surg 1980; 79:884–889.
66. Maloney JV, Marable SA, Mulder DG. The surgical treatment of common atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:84–91.
67. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, McGoon DC. Surgical repair of complete form of persistent common atrioventricular canal. J Thorac Cardiovosc Surg 1968; 5:299–308.
68. Rastelli GC, Weidman WH, Kirklin JW. Surgical repair of the partial form of persistent common atrioventricular canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence. Circulation 1965;31:131.
69. Castaneda AR, Mayer JE, Jonas RA. Repair of complete atrioventricular canal in infancy. World J Surg 1985; 9:590–597.
70. Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A. The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1962; 43; 71–83.
71. Anderson RH, Neches WI, Zuberbuhier JR, Penkoske PA. Scooping of the left ventricular septum in atrioventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95:146.
72. Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ et al. Down's syndrome, complete atrioventricular canal, and pulmonary vascular obstructive disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100:115–121.
73. Feldt RH, DuShane JW, Titus JL. The atrioventricular conduction system in persistent common atrioventricular canal defect. Circulation 1970; 42 :437–444.
74. Carpentier A. Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects. In Anderson RH, Shinebourne EA (eds). Pediatric Cardiology, London, Churchill Livingstone, 1980, pp 477–490.
75. Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG et al. Anatomically sound, simplified approach to repair of complete atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1997; 64:487–493.
76. Nicholson IA, Nunn GR, Sholler GE et al. Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118:642–646.
77. Chin AJ, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR. Repair of complete common atrioventricular canal in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84:437–445.
78. Crawford FA Jr, Stroud MR. Surgical repair of complete atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg 2001; 72:1621–1628.
79. Starr A, Hovaguimian H. Surgical repair of subaortic stenosis in atrioventricular canal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1994,108:376–6.
80. Lappen RS, Muster AJ, Idriss FS, et al. Masked subaortic stenosis in ostium primum atrial septal defect: recognition and treatment. Am J Cardiol 1983;52:336–40.
81. DeLeon SY, Ilbawi MN, Wilson WR, et al. Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects. Ann Thorac Surg 1991;52:1076–83.

82. Ebels J, Meijboom EJ, Anderson RH, et al. Anatomic and functional "obstruction" of the outflow tract in atrioventricular septal defects with separate valve orifices ("ostium primum atrial septal defect"): an echocardiographic study. Am J Cardiol 1984;54:843–7.
83. Taylor NC, Somerville J. Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects. Br Heart J 1981; 45:689–97.
84. Ben–Shachar G, Moller JH, Castaneda–Zuniga W, Edwards JE. Signs of membranous subaortic stenosis appearing after correction of persistent common atrioven tricular canal. Am J Cardiol 1981;48:340–4.
85. Van Praagh S, Antoniadis S. Otero–Coto E, et al. Commor atrioventricular canal with and without conotruncal malformations: An anatomic study of 251 postmortem cases. In Takao A, Nora JJ (eds). Congenital Heart Disease: Cause and Processes. Mount Kisco, NY, Futura Publishing, 1984 pp 599–639.
86. Muhiudeen IA, Roberson DA, Silverman NH et al: Intraoperative echocardiography for evaluation of congenital heart defects in infants and children, Anesthesiology 76:165, 1992.
87. Roberson DA, Muhiudeen IA, Silverman NH et al: Intraoperative transesophageal echocardiography of atrioventricular septal defect. J Am Coll Cardiol 18:537, 1991.
88. Canter CE, Sekaaski DC, Martin TC et al: Intraoperaijve evaluation of atrioventricular septal defect repair by color flow mapping echocardiography. Ann Thorac Surg 48:544, 1989.
89. Leblanc JG, Ashmore PG, Pineda E et al: Pulmonary artery banding: results and current indications in pediatric cardiac surgery. Ann Thorac Surg 44:628, 1987.
90. Van Nooten G, Deuvaert FE, DePaepe J et al: Pulmonary artery banding: experience with 69 patients. J Cardiovasc Surg Torino 30:334, 1989.
91. Merrill WH, Hammon JW Jr, Graham TP Jr et al: Complete repair of atrioventricular septal defect, Ann Thorac Surg 52:29,1991.
92. Fixler DE. Atrioventricular septal defect. In: JH Moller, ed. Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium. Perspectives in Pediatric Cardiology, Vol. 6.Armonk, NY: Futura, 1998: 67–83.
93. Freedom RM, Perrin DG, Smallhorn JF. A consideration of certain anatomic risk factors in patients with atrioventricular septal defect. In: D'alessandro LC, ed. Heart Surgery. Rome:Casa Editrice Scientifica Internazione, 1985: 351–68.
94. Manning PB, Mayer JE, Sanders SP et al Unique features and prognosis of primum ASD presenting in the first year of life. Circulation 1994; 90(5 part 2): 11–30–11–35.
95. El–Najdawi EK, Driscoll DJ, Puga FJ et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty–year review. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119: 880–90.
96. Cooley DA, Garrett JR Septoplasty for left ventricular outflow obstruction without aortic valve replacement: a new technique. Ann Thorac Surg 1986; 42(4): 445–8.
97. Sayed HM, Dacie JV, Handley DA, Lewis SM, Cleland WP. Hemolytic anemia of mechanical origin after open heart surgery. Thorax 1961; 16: 356.
98. Sanyl SK, Polesky HF, Hume M, Browne MI. Spontaneous partial remission of postoperative hemolytic anemia in a case with ostium primum defect. Circulation 1964; 30: 803–7.
99. Neill CA. Postoperative hemolytic anemia in endocardial cushion defect. Circulation 1964; 30: 801–2.
100. Verdon TA, Forrester RH, Crosby WH. Hemolytic anemia after open heart repair of ostium–primum defects. N Engi J Med 1963; 269: 444–6.
101. Sigler AT, Forman EN, Zinkham WH, Neill CA. Severe intravascular hemolysis following surgical repair of endcardial cushion defect. Am J Med 1963; 35: 467–80.
102. Nevaril CG, Lynch EC, Alfrey CP, Hellums DH. Erythrocyte damage and destruction induced by shearing stress. J Clin Lab Invest 1968; 71: 784–90.
103. Tsang IC, Shum–Tim D, Tchervenkov CI, Jutras L, Sinclair B. Hemolytic anemia after atrioventricular septal defect repair without synthetic material. Ann Thorac Surg 1999, 68: 1838–40.
104. Oshima Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, Oka S, Ootaki Y. Anatomically corrective repair of complete atrioventricular septal defects and major cardiac anomalies. Ann Thorac Surg 2001; 72(2): 424–9.
105. Gunther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ et al. Long–term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors. Ann Thorac Surg 1998; 65(3): 754–9; discussion 759–60.
106. Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA et al. Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy. Twenty–year trends. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106(3): 387–94; discus sion 394–7.
107. Permut LC, Mehta V. Late results and reoperation after repair of complete and partial atrioventricular canal defect. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1997; 9(1): 44–54.
108. McGrath LB, Gonzalez–Lavin L. Actuarial survival, freedom from reoperation, and other events after repair of atrioventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94(4):582–90.
109. Tweddell JS, Litwin SB, Berger S et al. Twenty–year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. Ann Thorac Surg 1996; 62: 419–24.
110. Rhodes J, Warner KG, Fulton DR, Romero BA, Schmid CH, Marx GR. Fate of mitral regurgitation following repair of atrioventricular septal defect. Am J Cardiol 1997; 80(9): 1194–7.
111. Jonas J. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. Arnold, 2004,397–398.
112. Najm HK, Van Arsdell GS, Watzka S et al. Primary repairis superior to initial palliation in children with atrioventricular septal defect and tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1998, 116: 905–13.
113. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Brook MM, Hanley FL. Atrioventricular septal defect with common valvar orifice and tetralogy of Fallot revisited: making a case for primary repair in infancy. Cardiol Young 1998; 8(4): 455–61.
114. Karl TR. Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: surgical considerations. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1997, 9: 26–34.

Глава 21

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

В 1879 г. Roger (1) впервые описал клинические признаки небольшого дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП). В 1897 г. Eisenmenger опубликовал посмертные находки у синего больного, умершего в возрасте 32 года: большой ДМЖП и смещенную вправо аорту. С младенческого возраста у пациента имели место цианоз и одышка, выслушивались шумы недостаточности трехстворчатого и легочного клапанов. На аутопсии были обнаружены гипертрофия и дилатация правого желудочка, расширенное кольцо трехстворчатого клапана, большой ДМЖП со смещенной аортой, атеросклероз легочных артерий и геморрагический инфаркт легких вследствие тромбоза легочной артерии (2). Abbott (3) писала, что первое упоминание об этом пороке появилось в 1847 г. в публикации Dalrymple, однако она ввела термин *комплекс Eisenmenger*. Это наименование применяется для обозначения стадии естественного течения большого ДМЖП с высоким сопротивлением легочных сосудов и преимущественно право-левым шунтом.

ЧАСТОТА

Изолированный ДМЖП является самым частым ВПС, если исключить двустворчатый аортальный клапан, и составляет 20% всех врожденных аномалий (4,5) у детей, родившихся живыми; 1,5–3,5 случая на 1000 родившихся в срок (4–8) и 4,5–7 — на 1000 родившихся раньше срока (6, 8). Меньшая частота этого порока среди взрослых с ВПС вызвана главным образом спонтанным закрытием многих дефектов. Дефект межжелудочковой перегородки чаще диагностируется у лиц женского пола — в 56% случав против 44% у лиц мужского пола (6). Дефект межжелудочковой перегородки является наиболее частым пороком при большинстве хромосомных синдромов — трисомии 13, трисомии 18 и трисомии 21. В большинстве случаев (более 95%) дефект не сочетается с хромосомными аномалиями. Этиология порока является мультифакторной. Причинами могут служить как наследственная предрасположенность, так и влияние факторов внешней среды.

ЭМБРИОЛОГИЯ

Межжелудочковая перегородка начинает формироваться в конце 4-й недели внутриутробного развития. Нормальное закрытие межжелудочковой перегородки происходит благодаря трем конкурирующим механизмам:

а) росту конотрункусного гребня книзу, что формирует перегородку тракта оттока;
б) росту эндокардиальных подушечек, в результате чего образуется приточная перегородка;
в) росту мышечной перегородки, которая формирует апикальную и среднемышечную части перегородки.

Если к 7–8-й неделе гестации слияние этих образований неполное, остается отверстие, через которое сообщаются полости желудочков. Если же процесс слияния первичной перегородки с аортолегочной перегородкой, разделяющей магистральные сосуды, будет прерван, образуется дефект конусной части межжелудочковой перегородки (подартериальный) или перимембранозный дефект. Неполное слияние эндокардиальных отростков с первичной межжелудочковой перегородкой приводит к формированию дефекта приточной части межжелудочковой перегородки под перегородочной створкой трехстворчатого клапана (дефект типа АВСД). Нарушение формирования самой первичной перегородки приводит к образованию дефекта в области мышечной части межжелудочковой перегородки, чаще всего в области верхушки сердца. Tsang и соавторы (9) считают, что эти дефекты являются следствием нарушения эмбрионального процесса уплотнения первичного губчатого миокарда в области мышечной перегородки у верхушки.

На формирование ДМЖП влияют хромосомные, наследственные и географические факторы. Некоторые исследователи (10–12) обнаружили связь дефектов конусной перегородки с микроделециями в хромосоме 22q11.2 (синдром Di George, или велокардиофациальный синдром). С этой же причиной связывают образование перимембранозных ДМЖП. У детей родителей с ДМЖП наблюдается большая частота формирования ВПС, однако это могут быть необязательно ДМЖП.

АНАТОМИЯ

Размеры дефектов варьируют от минимальных, гемодинамически не значимых, до крупных, конкурирующих по размерам с устьем аорты. По предложению Rowe (13), размеры межжелудочковых дефектов сравнивают с диаметром корня аорты. Если соотношение диаметра ДМЖП и диаметра корня аорты $\geq$ 0,8, дефект считают большим, если диаметр ДМЖП составляет 1/2 диаметра аорты — средним, меньше 1/4 диаметра аорты — малым.

В большинстве случаев дефект является простым отверстием в межжелудочковой перегородке. Реже дефект обусловлен тем, что первичная и инфундибулярная перегородки расположены в разных плоскостях, они не соосны и поэтому не сращены (*malalignment defect*). Конусная (выводная) перегородка может отклоняться кпереди в сторону правого желудочка или кзади, в сторону левого желудочка. Перегородка отклоняется влево или вправо, как дверь на фиксированных петлях (14). Наиболее часто встречается отклонение инфундибулярной перегородки кпереди. В этих случаях она отклоняется в сторону выводного тракта правого желудочка, что приводит к образованию большого ДМЖП и нависанию (*overriding*) аорты над первичной перегородкой. Этот тип дефекта характерен для комплекса Eisenmenger. При выраженном вторжении конусной перегородки в выводной тракт правого желудочка создается анатомия тетрады Фалло. При отклонении конусной перегородки кзади в выводной тракт левого желудочка на "шарнире", крепящемся вдоль аортального клапана, образуются ДМЖП и мышечный субаортальный стеноз. При выраженном отклонении инфундибулярной перегородки влево клапан легочной артерии может нависать над межжелудочковой перегородкой. Задний несоосный дефект часто сочетается с обструктивной патологией дуги аорты; он получил наименование дефекта коарктационного типа. Такой дефект часто наблюдается у больных с перерывом дуги аорты (15–19). Несоосность между предсердной и мышечной межжелудочковой перегородками является причиной нависающих AV-клапанов и клапанов-наездников. Эта патология в данной главе не рассматривается.

Классификация ДМЖП основана на локализации дефектов. Наиболее исчерпывающая классификация была опубликована Soto и соавторами (20). Межжелудочковую перегородку подразделяют на 4 части (рис. 1): приточную часть, отделяющую митральный и трехстворчатый клапаны; трабекулярную перегородку, которая простирается от места прикрепления папиллярных мышц трехстворчатого клапана книзу до верхушки и кверху до наджелудочкового гребня; гладкостенную выводную, или инфундибулярную, перегородку, которая находится между наджелудочковым гребнем и легочным клапаном; относительно небольшую мембранозную перегородку, которая обычно разделена на две части перегородочной створкой трехстворчатого клапана.

Наиболее частым (80%) дефектом является *перимембранозный* (синонимы — мембранозный дефект и подгребешковый). Он располагается в выводном тракте левого желудочка непосредственно под аортальным клапанаом и обычно простирается в прилежащие мышечную, приточную и выводную область. Со стороны правого желудочка дефект лежит под наджелудочковым гребнем (край конусной перегородки) и кзади от папиллярной мышцы конуса. Дефекты межжелудочковой перегородки этой области часто вовлекают прилежащие отделы мышечной перегородки, поэтому их называют перимембранозными — перимембранозными приточными (типа АВСД), перимембранозными трабекулярными, перимембранозными инфундибулярными (при тетраде Фалло).

В связи с наличием лево-правого сброса развиваются вторичные приобретенные аномалии трехстворчатого клапана в виде избыточных тканей перегородочной створки или мешочков, которые могут частично или полностью закрыть дефект. Эти мешочки раньше называли «аневризмами межжелудочковой перегородки» и связывали с возможностью спонтанного закрытия дефекта. При перимембранозном дефекте инфундибулярная перегородка иногда смещена кпереди, и в результате нарушения соосности между инфундибулярной и передней межжелудочковой перегородкой аортальный клапан нависает над дефектом. Смещение конусной перегородки кзади или влево приводит к образованию субаортального стеноза. В случаях, когда имеется дефицит перегородочной комиссуры трехстворчатого клапана в месте ее прикрепления к атриовентрикулярной мембранозной перегородке, происходит лево-правый сброс крови из левого желудочка в правое предсердие. При таких дефектах шунт крови происходит на желудочковом и предсердном уровнях. Из-

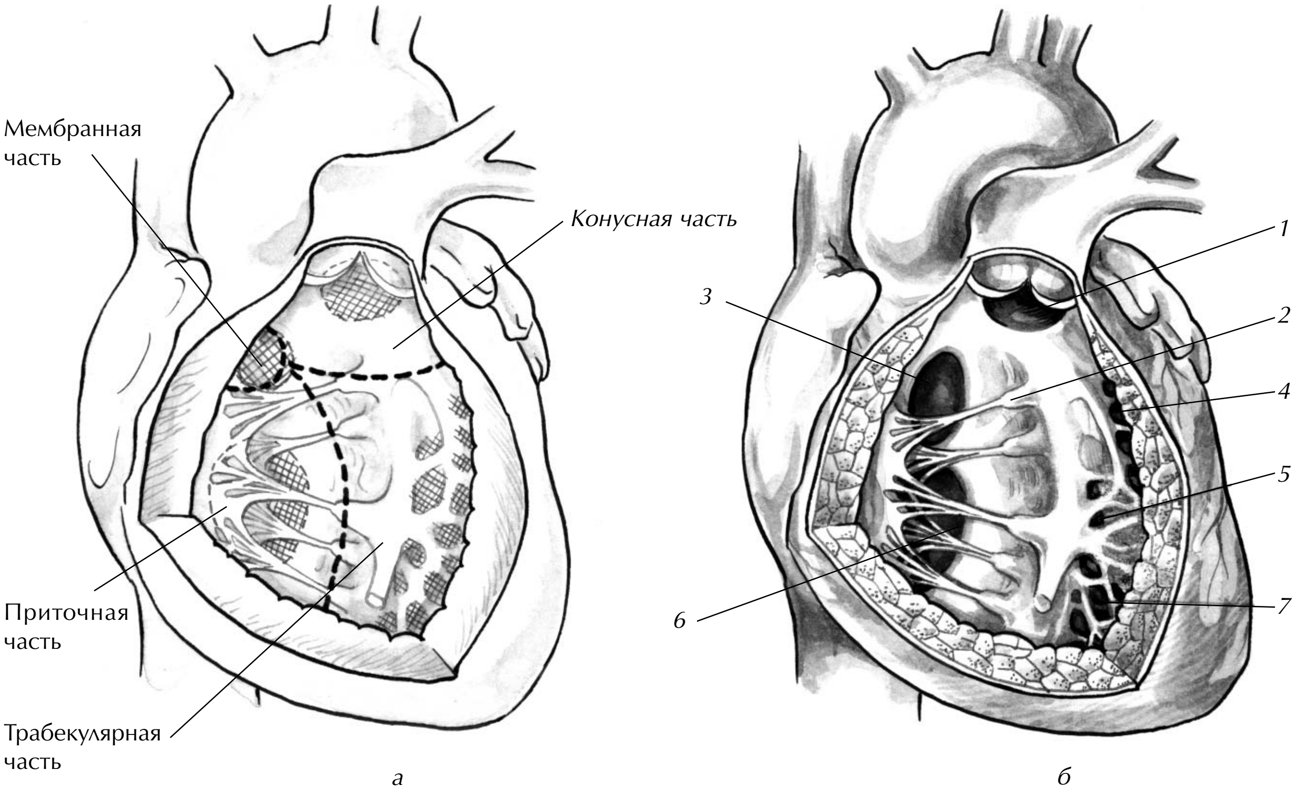


Рис. 1. Типы ДМЖП: *а* — вид межжелудочковой перегородки со стороны правого желудочка; *б* — анатомическое расположение дефектов: *1* — подлегочный дефект, *2* — папиллярная мышца конуса, *3* — перимембранозный дефект, *4* — краевые мышечные дефекты, *5* — центральные мышечные дефекты, *6* — приточный дефект, *7* — верхушечные мышечные дефекты

редка встречается изолированный дефект между левым желудочком и правым предсердием (так называемый косой канал). При таких дефектах имеют место аномалии трехстворчатого клапана в виде перфорации, деформации, расщепления, диастаза комиссуры.

В период эмбриогенеза закрытие межжелудочкового отверстия зависит от трех факторов: роста соединительной ткани на гребне мышечной перегородки; роста гребней, разделяющих конус и артериальный трункус; прорастания в AV-канал правосторонних подушечек. Благодаря множеству механизмов, принимающих участие в закрытии мембранозной перегородки (межжелудочкового отверстия), дефект образуется чаще всего именно в этом месте.

Дефекты, расположенные в выводном тракте правого желудочка ниже легочного клапана, называют надгребешковыми, инфундибулярными, конусными, подлегочными или *субартериальными* дефектами с двойной связью с аортальным и легочным клапанами. Эти дефекты в западных популяциях встречаются у 5–7% больных с ВПС, за исключением Японии и других дальневосточных стран, где такая локализация встречается гораздо чаще — почти у 30% пациентов (21).

У пациентов с подлегочными дефектами конуса часто отсутствует мышечная или фиброзная опора аортального клапана, что приводит к грыжевидному выпячиванию правой аортальной створки в ДМЖП. Провисание обусловлено не только отсутствием опорной стромы прилежащих створок (чаще некоронарной), но и инжекционным присасывающим эффектом струи крови. Выпадающая створка может создать градиент давления в выводном тракте правого желудчка. Аортальные комиссуры обычно нормальные. У больных с перимембранозным межжелудочковым дефектом и аортальной недостаточностью пролабируют правая и/или некоронарная створки, аортальные комиссуры часто аномальные, нередко (до 40%) имеет место инфундибулярный стеноз легочной артерии. Пролабирующая аортальная створка частично закрывает небольшой дефект перегородки, препятствуя лево-правому шунтированию. Частота аортальной недостаточности при субартериальных дефектах увеличивается с 5% в возрасте младше 3 лет до 50% к 13–15 годам (22).

Аортальная недостаточность не всегда связана с пролабированием створок и может быть обусловлена двустворчатым клапаном.

Приточные дефекты, которые расположены кзади и книзу от мембранозных дефектов под перегородочной створкой трехстворчатого клапана и ниже папиллярной мышцы конуса, ранее называли атриовентрикулярными септальными дефектами. Однако в данном случае это наименование нельзя признать правильным, так как эти дефекты обычно не сопровождаются аномалиями митрального и трехстворчатого клапанов и общий атриовентрикулярный пучок Гиса не проходит ниже дефекта, как при истинном АВСД (23). Приточные дефекты встречаются в 5–8% случаев.

Дефекты в мышечной перегородке нередко бывают множественными и встречаются с частотой 5–20%. *Мышечные* дефекты подразделяют на верхушечные, центральные и краевые, или передние (24, 25). Верхушечные дефекты встречаются чаще остальных. Они плохо видны со стороны правого желудочка, поскольку обычно окружены и покрыты трабекулами, образующими извитые каналы. Со стороны левого желудочка трабекул мало и множественные отверстия часто соединяются и приобретают вид одного дефекта. Иногда верхушечные дефекты имеют большие размеры.

Другим вариантом мышечных дефектов являются центральные дефекты, расположенные позади перегородочно-краевой трабекулы и в средней части перегородки. Обычно они частично прикрыты трабекулами и могут создавать впечатление множественных дефектов. Со стороны левого желудочка такой дефект выглядит единичным, имеет округлую форму и расположен вдали от верхушки, передней и задней стенок левого желудочка.

Маленькие мышечные дефекты в области соединения перегородки и свободной стенки называют краевыми, или передними, дефектами. Они обычно множественные, мелкие, извитые и выстроены вдоль края перегородки. Множественные мышечные дефекты могут создавать решетчатость перегородки, образно называемой «швейцарским сыром». Эти ДМЖП типа швейцарского сыра крайне трудны для хирургического закрытия. Взаимоотношения атриовентрикулярных проводящих путей с ДМЖП очень важны с хирургической точки зрения. При перимембранозном дефекте пучок Гиса проходит субэндокардиально по задненижнему краю дефекта. При приточных дефектах пучок Гиса огибает дефект спереди и сверху (26). Мышечные и субартериальные дефекты располагаются вдали от пучка Гиса, если они не простираются в перимембранозную область.

Блокада правой ножки пучка Гиса возникает часто после закрытия ДМЖП и, вероятно, связана с вентрикулотомией (27, 28) или прямым повреждением правой ножки, которая проходит вдоль задненижнего края перимембранозного дефекта. Блокада правой ножки возникает в 60% случаев при закрытии мышечных дефектов через поперечную вентрикулотомию и в 44% — при закрытии перимембранозных дефектов доступом через правое предсердие (28). При вертикальной вентрикулотомии частота блокады правой ножки увеличивается до 80% (29). Предполагается, что блокада правой ножки связана с пересечением дистальной ветви правой ножки, а не с повреждением разветвлений Пуркинье.

ГЕМОДИНАМИКА

Выраженность гемодинамических нарушений зависит от разметов дефекта. При малых и средних размерах дефект ограничивает сброс крови слева направо. Большие дефекты, приблизительно равные размеру устью аорты, не оказывают существенного сопротивления току крови через дефект. Его объем определяется соотношением сопротивлений сосудов системного и легочного кругов кровообращения.

Влияние ЛСС на структуру и функцию сердечно-сосудистой системы

После рождения фетальные резистивные мышечные легочные артерии малого просвета с утолщенным мышечным слоем в течение 7–10 дней приобретают структуру взрослого типа — стенка артерий истончается, а их просвет увеличивается. Одновременно с морфологическими изменениями снижается ЛСС. При наличии больших дефектов этот процесс отсрочен и увеличенное легочное сопротивление служит защитным механизмом против чрезмерного увеличения легочного кровотока. Повышение давление в левом предсердии (легочное венозное давление) играет важную роль в поддержании фазы легочной вазоконстрикции (30).

Когда легочные сосуды вытягиваются и достигают границ окружающих их фиброзных футляров, кривая давление–кровоток становится линейной (31), поэтому дальнейшее увеличение кровотока сопровождается повреждением сосудов, которое может индуцировать воспалительный артериит. Хроническая баротравма и напряжение сдвига приводят к утолщению адвентиции, гипертрофии среднего мышечного слоя и повреждению интимы. Глубинные процессы, происходящие на субклеточном уровне, изложены в гл. 6.

У больных с большими дефектами физиологическое снижение ЛСС происходит в течение первых нескольких месяцев жизни, что приводит к увеличению лево-правого сброса крови. Чрезмерный легочный кровоток сдерживается легочной венозной и левопредсердной гипертензией, возникающими вследствие объемной перегорузки левого желудочка. Левое предсердие и желудочек заметно расширяются. При выраженной перегрузке левых отделов сердца развивается застойная сердечная недостаточность в возрасте 2–8 нед. Компенсаторными механизмами, которые позволяют младенцу адаптироваться к объемной перегрузке, являются эффект Frank–Starling, увеличенная симпатическая стимуляция сердца и гипертрофия миокарда. Скорость развития гипертрофии является одним из ведущих факторов способности ребенка адекватно компенсировать ДМЖП с большим лево-правым шунтом.

При умеренно повышенном ЛСС и большом сбросе артериальной крови систолическое давление в легочной артерии и аорте равны. Реакция легочных сосудов на гиперволемию различна. У некоторых пациентов сопротивление повышается незначительно и большой объем легочного кровотока остается стабильным. У других легочные сосуды расширяются и удлиняются, мышечный средний слой стенок легочной артерии гипертрофируется, увеличивается тонус резистивных сосудов, постепенно развиваются склеротические изменения интимы. Эти изменения обычно наблюдаются только при больших дефектах, когда выброс в легочную артерию осуществляют оба желудочка. Гемодинамическими и клиническими последствиями повышения ЛСС являются снижение объема легочного кровотока, уменьшение диастолической перегрузки левых отделов сердца, постепенное уменьшение размеров левого предсердия и левого желудочка и уменьшение мышечной массы левого желудочка. Когда ЛСС превысит таковое в системном бассейне, давление в обоих кругах кровообращения остается равным, но направление сброса крови изменяется преимущественно на право-левое. Эту стадию легочной гипертензии называют синдромом Eisenmenger. У некоторых больных сопротивление легочных артерий после рождения никогда не снижается, т.е. сохраняется плодный тип строения легочных артерий. На протяжении всего младенческого периода у них высокое ЛСС, сбалансированный сброс, почти нормальные размер левого желудочка и масса миокарда. У этих пациентов нет признаков левожелудочковой декомпенсации ни в младенческом, ни в детском возрасте. Последняя стадия синдрома Eisenmenger одинакова в обеих группах. Иногда развивается декомпенсация правого желудочка, обычно в 3-й и 4-й декадах жизни.

Характер рабочей нагрузки на правый желудочек зависит от соотношения величины ЛСС и величины лево-правого сброса. При небольших дефектах систолическое давление в правом желудочке, объемная нагрузка и толщина стенки остаются нормальными. При средних размерах дефектов соотношение объема сброса и ЛСС таково, что давление в легочной артерии умеренно повышено и работа правого желудочка увеличена в основном за счет объемной нагрузки. Гипертрофия желудочка пропорциональна степени повышения давления. Большие дефекты создают систолическую перегрузку правого желудочка, связанную с преодолением высокого ЛСС. Прогрессирует гипертрофия правого желудочка. При больших дефектах происходит диастолическое шунтирование слева направо через дефект, которое сопровождается расширением полости правого желудочка, менее выраженным, чем расширение левого желудочка (32).

Варианты физиологических состояний

Небольшой дефект с низким ЛСС

Небольшие дефекты оказывают большое сопротивление току крови с выраженным систолическим градиентом давления между желудочками, с малым объемом лево-правого сброса и практически нормальной работой желудочков. Объем сброса крови прямо связан с размером дефекта, и отсутствует тенденция к повышению ЛСС. Бдагодаря наличию градиента давления в систолу и диастолу шунтирование крови происходит в течение всего сердечного цикла. Сокращение предсердий усиливает диастолический переток крови слева направо. Начало систолы желудочков характеризуется более ранним повышением давления в левом желудочке, чем в правом. Поэтому шунтирование крови начинается в фазу изометрического сокращения. Наибольшие градиент и сброс крови отмечаются в фазу выброса. После закрытия полулунных клапанов во время изоволемического расслабления также происходит сброс крови. В конце изоволемического расслабления во время короткого интервала ранней диастолы, когда давление в левом желудочке падает ниже уровня давления в правом желудочке, лево-праый сброс временно прекращается, а реверсия шунта в этот момент не происходит.

Фонокардиографические исследования показывают, что при большом градиенте давления между желудочками в течение всей систолы определяется голосистолический шум. Диастолический шум отсутствует, несмотря на переток крови через дефект. Это объясняется недостаточной турбулентностью крови из-за малого количества шунтируемой крови.

Дефект средних размеров с вариабельным ЛСС

Дефекты средних размеров оказывают меньшее сопротивление шунтовому току, однако достаточно малы для беспрепятственного лево-правого сброса крови. Величина дефекта обычно меньше или равна половине диаметра аорты, и систолическое давление в правом желудочке достигает 70–85% системного давлению. Легочно-сосудистое сопротивление обычно не повышено. Большой объем шунта крови создает объемную перегрузку левого предсердия и желудочка и приводит к гипертрофии поледнего. Систолическая работа и мышечная масса правого желудочка увеличены незначительно, так как в диастолу желудочек наполняется нормальным количеством крови из полых вен. Во время систолы давление в левом желудочке возрастает быстрее, чем в правом, и градиент давления остается в течение всей систолы и в начальный период изоволемического расслабления. Давление в левом желудочке падает быстрее, чем в правом, поэтому во время релаксации возникает положительный право-левый градиент и венозный сброс в выводной отдел левого желудочка. С началом диастолы перепад давления на межжелудочковой перегородке способствует сбросу крови из левого желудочка в правый. Небольшой объем крови, которая шунтировалась справа налево во вмемя изоволемической релаксации, возвращается в правый желудочек и не поступает в системное кровообращение.

У младенцев, несмотря на рестриктивный дефект, объем шунтового тока относительно большой. Если дефект отстает в росте относительно массы тела, абсолютный объем шунта снановится менее значительным.

Большой дефект с умеренным повышением ЛСС

Дефект считается большим, когда его размеры сравнимы с размерами устья аорты. Поскольку дефект не оказывает сопротивления перетоку крови, легочное кровообращение генерируется обоими желудочками. Объем и направление сброса крови определяются соотношением сосудистых сопротивлений малого и большого кругов кровообращения. Кровь шунтируется слева направо также в фазу диастолы, усиливаясь сокращением предсердий. В начале систолы давление в левом желудочке повышается раньше, чем в правом, способствуя перетоку крови через дефект до открытия аортального клапана. Период раннего выброса характеризуется наличием градиента давления на перегородке и шунта через дефект в выходной тракт правого желудочка. Во время позднего периода сердечного выброса давление в правом желудочке превышает таковое в левом. В этот момент сброс крови прекращается. В некоторых случаях возникает право-левый сброс в аорту, когда давление в левом желудочке падает ниже, чем в легочной артерии и аорте. В период релаксации давление в левом желудочке падает быстрее и раньше, чем в правом. Возникают право-левый градиент давления и шунтирование крови из правого желудочка в левый. Венозная кровь подмешивается к артериальной в верхней части левого желудочка и остается там несмотря на диастолический лево-правый сброс, поэтому в фазу изгнания небольшая часть смешанной крови изгоняется в аорту.

Большой дефект с выраженным повышением ЛСС

В этой ситуации объемная нагрузка левого желудочка нормальная. Шунтирование через дефект обычно справа налево. В диастолу и раннюю систолу сброс крови реверсный. Во время раннего изгнания имеет место очень небольшой сброс крови слева направо. В поздней систоле происходит сброс крови справа налево из правого желудочка в аорту, который продолжается в течение раннего периода релаксации. Шум, генерируемый током крови через дефект во время раннего периода выброса, минимален, а в период право-левого шунтирования он отсутствует.

КЛИНИКА

Состояние больного зависит от размера дефекта, ЛСС и их изменений с возрастом. Обычно шум обнаруживают в первом полугодии жизни. Он может быть обнаружен в первые дни после рождения, особенно при малых и средних размерах дефекта, когда ЛСС быстро снижается. Клиническое течение малых дефектов в младенческом и детском возрасте благоприятное. Единственную угрозу представляет эндокардит, который редко возникает до 2 лет.

Симптоматика у детей в возрасте от 2 нед до 1 года обусловлена недостаточностью левого желудочка вследствие лево-правого сброса. Ведущими признаками являются одышка, потливость как проявление повышенного симпатического тонуса и быстрое утомление во время еды. Поскольку прием пищи является самой большой нагрузкой в первые месяцы, этот анамнез очень важен. Младенец быстро устает при приеме пищи. Этот симптом появляется в течение 1 мес и усиливается по мере падения ЛСС. Симптоматика у недоношенных детей появляется раньше, чем у родившихся в срок. Нередко застой в легких осложняется респираторной инфекцией, и их бывает трудно различить.

При отсутствии инфекции причиной дыхательной недостаточности является отек легких различной выраженности с повышением легочного венозного давления и снижением легочного комплайнса. Снижение растяжимости легких патогенетически не связано с увеличенным легочным кровотоком и легочной гипертензией. Оно обусловлено увеличением давления в левом предсердии (33). Хорошо известно, что у больных с изолированными ДМПП, большим лево-правым сбросом и нормальным или несколько повышенным давлением в левом предсердии комплайнс легких нормальный и одышка обычно отсутствует (34). У взрослых с митральным стенозом растяжимость легких обычно нормальна, если давление в легочном венозном русле не превышает 15 мм рт. ст. (35). У младенцев с большим сбросом слева направо на желудочковом уровне одышка может возникнуть при среднем давлении в левом предсердии ниже 15 мм рт. ст.

Физиологическая анемия, которая наблюдается у младенцев в возрасте 2–5 мес, также сопровождается увеличением легочного кровотока (36). Относительный эритроцитоз при рождении увеличивает постнатальное сопротивление легочных сосудов, а последующая анемия способствует снижению сопротивления и увеличению шунта.

У некоторых младенцев с большими дефектами в первые несколько месяцев жизни ЛСС снижается незначительно, поэтому объем лево-правого шунта небольшой. Эти дети не проходят фазу сердечной недостаточности, связанной с большой объемной нагрузкой. Благоприятное клиническое течение маскирует выраженные физиологические нарушения, приводящие к обструктивной болезни легочных сосудов с неизбежной реверсией шунта. Клиническое течение порока после стадии сердечной недостаточности может быть различным. У некоторых младенцев с большими дефектами ЛСС продолжает снижаться одновременно с увеличением шунта и усилением сердечной недостаточности. Многие из них хорошо поддаются медикаментозному лечению. Развивающаяся гипертрофия левого желудочка позволяет компенсировать объемную перегрузку и достичь улучшения состояния. У многих пациентов постепенно снижается объем шунта в период между 6 мес и 24 мес. При таком течении очень важно установить причину сопротивления току крови слева направо. Оно может быть обусловлено увеличением ЛСС, уменьшением относительных рзмеров дефекта или развитием гипертрофии выводного тракта правого желудочка с функциональной или анатомической обструкцией.

Для младенцев с большим сбросом крови характерно физическое недоразвитие. При больших дефектах нередко имеют место сердечный горб и систолическое дрожание. Аускультативная картина очень информативна для оценки размеров дефекта; II тон нормален при маленьких дефектах и усилен при больших. У больных с повышенным ЛСС он звонкий, не расщеплен. По левому краю грудины слышен грубый систолический шум, голосистолический или занимающий раннюю систолу. При большом сбросе крови иногда слышен диастолический шум на верхушке. При дефекте, расположенном в инфундибулярной части перегородки и сопровождающемся пролабированием аортальной створки, определяется убывающий диастолический шум.

При уменьшении объема шунта симптоматика и прирост массы тела улучшаются. Уменьшение размеров дефекта относительно поверхности тела отмечается более чем у половины пациентов с большим ДМЖП (6). При стабильноий объемной перегрузке дети продолжают отставать в росте, страдают от одышки и повышенной потливости.

Цианоз, наблюдаемый в первые недели жизни, носит преходящий характер и в последующем проявляется при чрезмерной нагрузке. Постоянный цианоз, наблюдаемый с момента рождения, указывает на вероятное наличие более сложного порока, чем изолированный ДМЖП. Цианоз, сохраняющийся больше года, говорит о реверсии шунта вследствие прогрессирования обструктивной болезни легочных сосудов или о развитии выраженного инфундибулярного стеноза.

Большинство пациентов с комплексом Eisenmenger цианотичны с младенчества. Этот синдром возникает с момента рождения или развивается в течение первых 2 лет жизни. Существенное ухудшение наступает у взрослых пациентов молодого возраста. Позу на корточках принимают 15% этих больных, в возрасте старше 24 лет у каждого третьего возникают эпизоды кровохаркания. В возрасте 40 лет легочные кровотечения возникают у всех больных; в 29% случаев они являются причиной смерти.

ФИЗИКАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Небольшие дефекты

В связи с невыраженными нарушениями гемодинамики при малых дефектах дети выглядят здоровыми. Верхушечный толчок не усилен. Вдоль нижнего левого края грудины могут пальпироваться дрожание и регистрироваться громкий пансистолический шум, имеющий форму плато, крещендо или крещендо-декрещендо (рис. 2, *а*). Он часто покрывает аортальный компонент II тона и простирается чуть дальше него. Вследствие высокочастотного характера шума он проводится книзу. У некоторых больных шум может проводиться вдоль левого края грудины кверху, если струя крови направлена в выводной тракт правого желудочка. Шум может также иррадиировать вправо от грудины. У пациентов с подлегочным дефектом шум и дрожание максимально определяются во II межреберье слева от грудины и в супрастернальной ямке.

Пансистолический характер шума обусловлен постоянным систолическим градиентом давления между желудочками и свидетельствует о том, что систолическое давление в правом желудочке существенно ниже, чем в левом. У младенцев с мышечными дефектами шум короткий, занимает первую половину систолы вследствие частичного закрытия дефекта во время систолического сокращения мускулатуры перегородки (рис. 2, *б*). Этот шум можно отличить от функционального вибрационного шума по локализации у левого края грудины и усилению при движениях диафрагмы. Шум часто встречается в младенческом возрасте и у 80% из них исчезает в течение первого года жизни благодаря спонтанному закрытию дефекта.

Сердечные тоны обычно нормальные. У некоторых пациентов отмечается широкое расщепление II тона. Если дефект сочетается со стенозом легочной артерии или митральной недостаточностью, их можно заподозрить при распространении шума кверху по левому краю грудины или на верхушку соответственно.

Дефекты средних размеров

При наличии большого сброса крови у детей нормальный рост и сниженная масса тела. Пульсация передней грудной стенки усилена над всей предсердечной областью. Ее выраженность зависит от величины объемной перегрузки левого желудочка. При большом шунте в течение 4–6 мес развивается сердечный горб.

Шум пансистолический, грубый, сопровождается дрожанием. Его продолжительность и характер указывают на наличие градиента давления между желудочками. Если легочный кровоток более чем в 2 раза превышает системный, на верхушке выслушиваются усиленный III тон и короткий ранний диастолический шум (рис. 2, *в*). Второй тон обычно широко расщеплен, с незначительными изменениями при дыхании. Интенсивность легочного компонента обычно нормальная или слегка увеличенная.

Большие дефекты с умеренно повышенным ЛСС

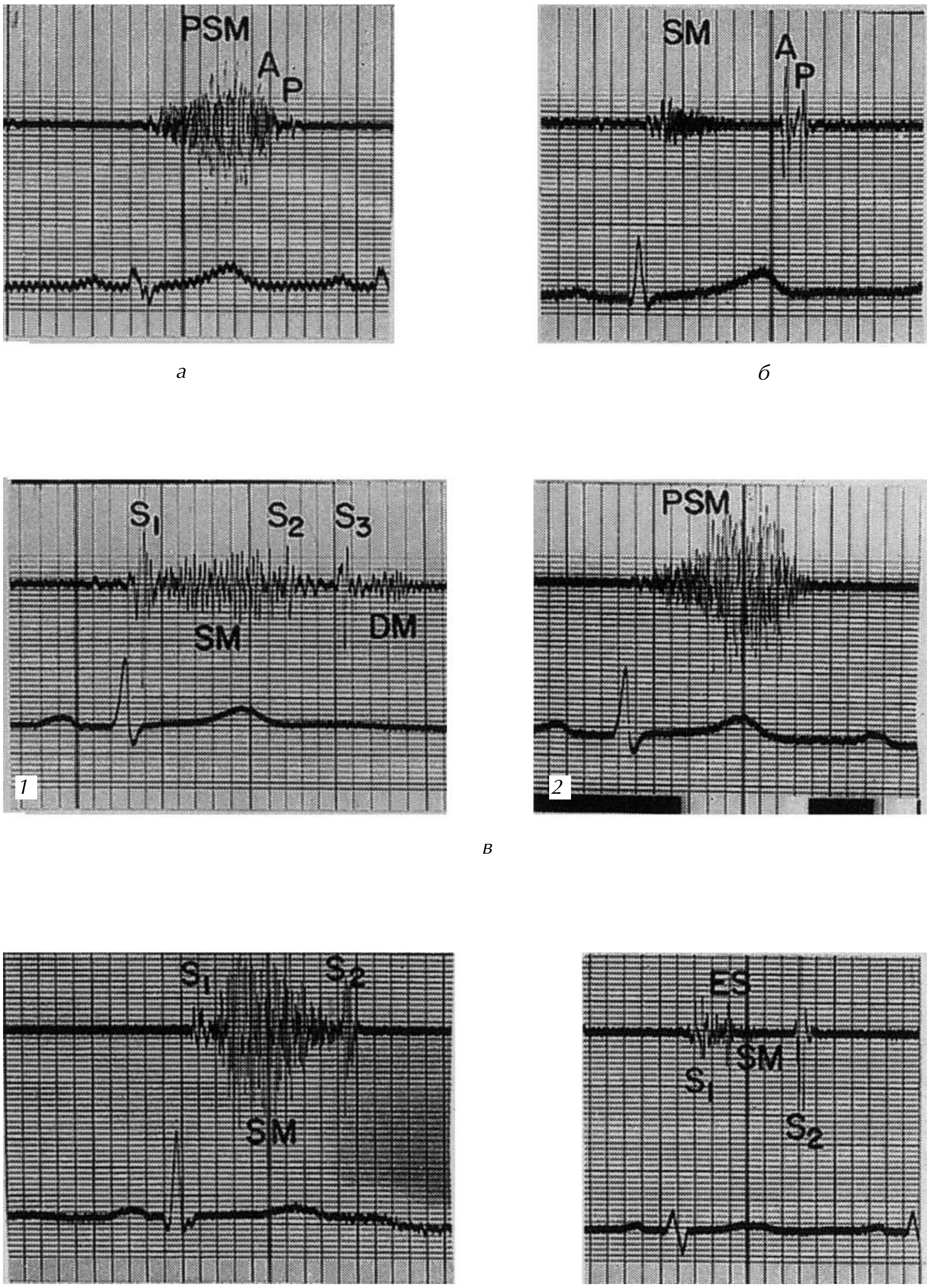
Порок, относящийся к этой группе, клинически проявляется тяжелой одышкой, усиленной потливостью, выраженной пульсацией предсердечной области. Переднезадний размер грудной клетки увеличен. Перкуторно на верхушке определяется увеличенный левый желудочек, правый желудочек приподнят.

Шум дефекта в форме декрещендо исчезает в последней трети систолы перед закрытием аортального клапана (рис. 2, *г*). Легочный компонент II тона усилен, с узким расщеплением. В левой верхней парастернальной области можно выслушать шум выброса крови в легочную артерию. Иногда в этой точке слышен мягкий убывающий диастолический шум небольшой недостаточности клапана легочной артерии или недостаточности аортального клапана. Обычно имеются выраженный III тон и диастолический шум на верхушке — следствие относительного сужения митрального клапана.

Большие дефекты с выраженным повышением ЛСС

Эти больные в детстве часто бывают хорошо компенсированными. Некоторые цианотичны в покое, что редко бывает в младенческом возрасте, чаще — в 2–3 года и обычно — у подростков и взрослых.

Объемная нагрузка левого желудочка почти нормальная, поэтому сердечный толчок не усилен, как у больных в других гемодинамических группах. Систолический шум дефекта очень короткий или отсутствует (рис. 2, *д*). Иногда отмечается короткий легочный шум выброса вдоль верхнего левого края грудины. Громкий грубый пансистолический шум свидетельствует о наличии трикуспидальной недостаточности, так как шум дефекта минимальный. У многих больных выслушивается ранний диастолический шум недоста-



а *б*

в

г *д*

Рис. 2. Фонокардиографические признаки ДМЖП с различной гемодинамикой: *а* — небольшой дефект с нормальным давлением в правом желудочке и минимальным лево-правым шунтом. Грубый пансистолический шум (PSM — пансистолический шум). Широкое расщепление II тона типично для маленьких дефектов (A, P — аортальный и легочный компоненты II тона); *б* — небольшой дефект, не сопровождающийся голосистолическим шумом. Шум заканчивается перед II тоном вследствие функционального закрытия дефекта во время сокращения желудочка; *в* — дефект средних размеров с умеренно повышеным давлением в правом желудочке и выраженным лево-правым шунтом. Фонограмма (1) на верхушке иллюстрирует усиленный III тон (*S3–T3*) и диастолический шум (SM, DM — систолически шум, диастолический шум (2). Запись произведена в III межреберье слева от грудины, где шум наиболее выражен; *г* — большой дефект с равным систолическим давлением в желудочках и большим лево-правым шунтом. Запись произведена в III межреберье слева от грудины. Шум декрещендо уменьшается или исчезает перед II тоном; *д* — большой дефект с высоким ЛСС и двунаправленным шунтированием. Видны тон выброса (ES) и короткий шум выброса (SM) и нерасщепленный или узко расщепленный II тон (*S2–T2*) с усиленным легочным компонентом

точности клапана легочной артерии. Второй тон — с узким расщеплением, резко усилен, с акцентированным легочным компонентом. Диастолический шум на верхушке отсутствует. По левому краю грудины может определяться III тон, генерируемый правым желудочком.

Электрокардиография

Электрокардиограмма при ДМЖП отражает систолическую и диастолическую перегрузку желудочков, степень легочной гипертензии (рис. 3). При небольших дефектах ЭКГ нормальная либо с признаками увеличенной активности миокарда левого желудочка. Иногда при небольших дефектах комплекс *QRS* в отведении V_1 или V_{4R} принимает форму *rsR'*, *rR'*. При дефектах типа АВСД электрическая ось отклонена влево, но иногда видна при дефектах других локализаций.

При дефектах средних размеров гипертрофия правого желудочка может отсутствовать, однако небольшое или умеренное повышение давления в правом желудочке может проявиться гипертрофией правого желудочка в отведениях V_1 или V_{4R} в виде *rsR'* при увеличивающейся амплитуде *R'* по мере увеличения давления в правом желудочке. Поскольку у большинства этих пациентов имеется достаточно большой шунт слева направо с объемной перегрузкой левого желудочка, как правило, отмечается гипертрофия правого желудочка.

При изолированных ДМЖП, сопровождающихся расширением и увеличеннием массы левого желудочка, на ЭКГ в отведениях I, II, aVF и V_6 зубцы *Q* (выше 0,4 мВ), *R* и *T* увеличены (см. рис. 3, *а*).

У младенцев с аналогичным гемодинамическим статусом ЭКГ-признаки не отличимы от таковых у старших детей. В этой возрастной группе отклонение оси против часовой стрелки является признаком гипертрофии левого желудочка. У некоторых младенцев с большими дефектами обнаруживаются только большие двухфазные зубцы (более 4,5 мВ) в центре предсердечной области. У пациентов с большими ДМЖП и равным давлением в желудочках отмечаются признаки гипертрофии правого желудочка. При большом легочном кровотоке имеются признаки гипертрофии левого предсердия: двухфазные зубцы *P*, которые обычно наиболее увеличены в отведениях I, aVR и V_6. В отведении V_1 часто виден двухфазный высокий отрицательный зубец *P*. На рис. 3 (*б, в*) показана комбинированная гипертрофия левого желудочка у больных с большими дефектами и увеличенным легочным кровотоком. Видны высокие зубцы *Q* и *R*, заостренные зубцы *T* в отведении V_6 при наличии гипертрофии правого желудочка. При комбинированной гипертрофии желудочков признаки гипертрофии правого желудочка в отведении V_1 проявляются комплексом *QRS* в виде *rsR'*.

У пациентов с большими дефектами и выраженным повышением ЛСС объемная работа левого желудочка не увеличена, поэтому признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия отсутствуют (см. рис. 3, *г*). Гипертрофия правого желудочка проявляется характерным *QRS* в отведении V_1 и отсутствующим или минимальным зубцом *S*. В отведении V_6 зубцы *R* нормальные, часто — глубокий зубец *S*.

Рентгенография

Рентгенограмма позволяет получить косвенную информацию о величине шунта: чем больше объем шунтового тока, тем больше дилатировано сердце, поэтому при маленьких ДМЖП и при высоком ЛСС размеры сердечной тени не увеличены (рис. 4).

При маленьких дефектах рентгенологическая картина соответствует норме. У пациентов с дефектами средних размеров сердце расширено. Тень сердца увеличена вниз и влево за счет расширения левого желудочка, по левому контуру увеличена дуга легочной артерии. В боковой проекции отмечается расширение левого предсердия. Легочный рисунок усилен в центральных и периферических полях. При крупных дефектах с умеренно повышенным ЛСС и большим лево-правым сбросом крови сердечная тень значительно увеличена, правый желудочек гипертрофирован, выбухает тень легочного ствола, легочный сосудистый рисунок значительно усилен. Поскольку в этих случаях систолическое давление в правом и левом желудочках одинаковое, гипертрофия и умеренное расширение правого желудочка обусловлены систолической перегрузкой. Верхушка левого желудочка может быть оттеснена правым желудочком кзади. Вследствие низкого расположения диафрагмы легочные поля выглядят эмфизематозными.

При больших дефектах с высоким ЛСС размеры сердца нормальные. Гипертрофия правого желудочка проявляется поворотом верхушки вверх, влево и кзади. Легочный ствол и главные ветви значительно расширены, сосудистый рисунок в периферических отделах легочных полей ослаблен. У пациентов с исходным большим шунтом и развившимся склерозом легочных артерий левый желудочек и левое предсердие могут оставаться

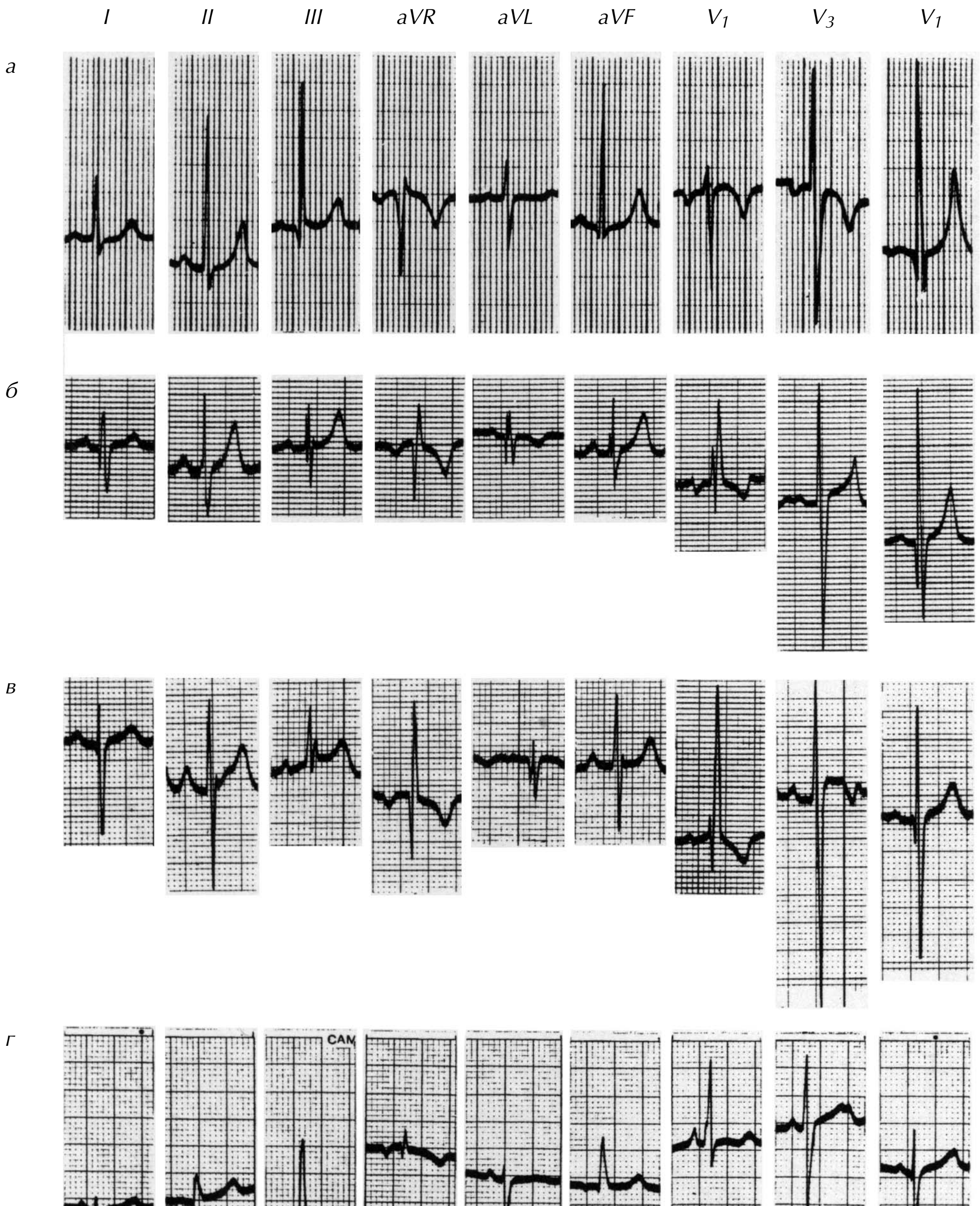


Рис. 3. Электрокардиографические признаки различных гемодинамических состояний при ДМЖП у детей: *а* — дефект средних размеров с нормальным ЛСС и большим лево-правым шунтом. Отсутствуют признаки гипертрофии правого желудочка. Объемная перегрузка левого желудочка проявляется увеличенным зубцом *R* во II отведении и увеличенными зубцами *Q* и *R* в отведении V_6. В отведениях II и V_6 — высокие симметрично заостренные зубцы *T*; *б* — большой дефект с гиперволемической легочной гипертензией и выраженным лево-правым сбросом. ЭКГ демонстрирует комбинированную перегрузку желудочков. Объемная перегрузка левого желудочка проявляется увеличенным зубцом *Q* и высоким зубцом *R* в отведении V6. Характерны заостренные зубцы *T* в отведениях II и V_6. Гипертрофия правого желудочка с объемной перегрузкой проявляется *rsR'* в отведении V_1; *в* — большой дефект с гиперволемической легочной гипертензией проявляется более выраженными признаками гипертрофии правого желудочка, чем на предыдущей ЭКГ (см. *б*): *rsR'* в отведении V_1 с увеличенными зубцами *R'* и *S* в отведении V_6. Объемная перегрузка левого желудочка в сочетании с гипертрофией правого желудочка проявляется увеличением зубца *Q* и умеренно увеличенным зубцом *R* в отведении V_6; *г* — большой дефект с выраженным повышением ЛСС. Запись демонстрирует гипертрофию правого желудочка при отсутствии признаков объемной перегрузки левого желудочка. В отведении V_1 — невыраженное увеличение зубца *R* и отсутствие *rsR'*. В отведении V_6 зубцы *Q* и *T* не увеличены

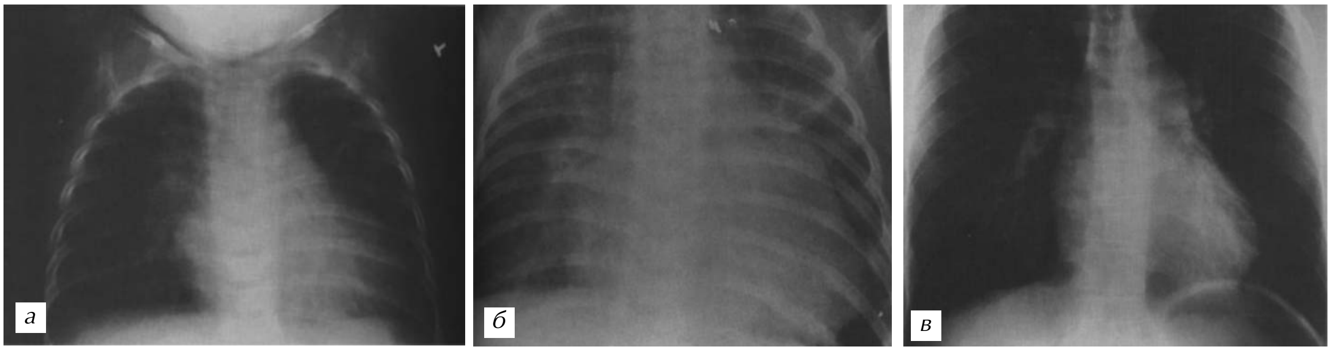


Рис. 4. Рентгенограммы пациентов с ДМЖП при различных гемодинамических состояниях; *а* — дефект средних размеров, сердце умеренно увеличено; *б* — большой дефект, тень сердца сферической формы и значительно расширена. Корни легких расширены; *в* — большой дефект с высоким ЛСС. Сердце увеличено незначительно. Выбухает дуга легочной артерии. Сосудистый рисунок на периферии легочных полей ослаблен

расширенными, пока дилатация и гипертрофия постепенно регрессируют, особенно в детском возрасте.

Эхокардиография. Двухмерная и допплерЭхоКГ позволяют определить размер и локализацию всех типов ДМЖП (рис. 5), а также получить информацию о физиологических параметрах, таких, как давление в легочной артерии и градиент давления между желудочками. Измерение размеров левого предсердия и левого желудочка дает косвенную информацию об объеме шунта.

С помощью двухмерной ЭхоКГ можно измерить абсолютные размеры дефектов. Не все дефекты имеют круглую форму, поэтому размеры могут варьировать в зависимости от доступа. Точечные дефекты (диаметром менее 2 мм), диагностируемые только при допплерЭхоКГ, называют очень малыми или крошечными.

Локализация дефектов определяют по доступу, при котором дефект визуализируется. Левый парастернальный доступ по длинной оси позволяет вывести поперечное сечение корня аорты и переднюю часть межжелудочковой перегородки. В этой проекции видны большие перимембрнозные дефекты, включая те, которые частично или полностью закрыты аневризмами, субаортальные дефекты, типичные для тетрады Фалло, и дефекты в передней части трабекулярной или мышечной перегородок. Небольшое вращение датчика вправо по оси, параллельной выводному тракту правого желудочка, позволяет визуализировать подлегочные дефекты инфундибулярной перегородки.

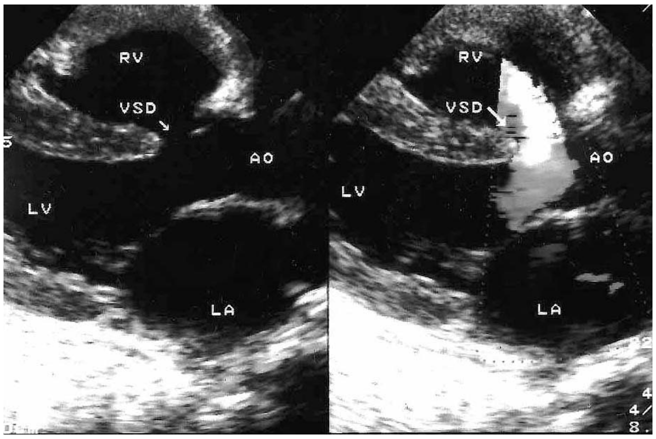


Рис. 5. Эхокардиограмма при ДМЖП

По короткой оси на уровне полулунных клапанов дефекты выводной части перегородки видны в положении датчика, соответствующем «1 ч» на циферблате. Субаортальные дефекты видны в секторе «11–12 ч», а перимембранозные дефекты — «10–11 ч». Из доступа по короткой оси около верхушки створок митрального клапана дефекты в передней части трабекулярной перегородки обнаруживаются в точке «12–13 ч», дефекты в средней части трабекулярной перегородки появляются между «9 и 12 ч», а дефекты приточной части перегородки обнаруживаются между «7 и 9 ч».

Из четырехкамерных проекций, верхушечной и подмечевидной, перимембранозные и субаортальные дефекты видны в задней плоскости, проходящей по AV-клапанам, приточной части межжелудочковой перегородки и корню аорты. Дефекты в выводной части межжелудочковой перегородки обычно невидимы из четырехкамерных проекций, номогут быть обнаружены из подреберного доступа в сагиттальной плоскости, особенно у маленьких детей. Большие дефекты часто обнаруживаются из нескольких доступов.

При возникновении трудностей прямой визуализации дефектов малых размеров они легко обнаруживаются с помощью допплерЭхоКГ, особенно в средней и верхушечной частях трабекулярной перегородки.

Градиент давления между желудочками оценивают по скорости струи также с помощью допплерЭхоКГ (подробнее см. в гл. 12). Этот метод очень полезен, так как дает косвенную информацию о размере дефекта, однако его возможности ограничены. Если ультразвуковой луч не параллелен струе крови, ее скорость нельзя измерить точно, поэтому давление в правом желудочке не будет оценено адекватно. Кроме того, скорость струи определяется по максимальной мгновенной разнице давлений в левом и правом желудочках. Давление в левом желудочке в сердечном цикле повышается раньше, чем в правом, поэтому разница давлений в ранней систоле может быть несколько выше, чем измеренная пиковая разница давлений. Несмотря на эти недостатки, допплерЭхоКГ показывает сравнимое с прямым манометрированием давление в правом желудочке. Желательно, чтобы этот метод был дополнен оценкой давления в правом желудочке по струе недостаточности трехстворчатого клапана, если она имеется.

Эхокардиография позволяет раскрыть механизмы спонтанного закрытия межжелудочковых дефектов. Перимембранозные дефекты часто закрываются мешотчатой аневризмой, исходящей из ткани септальной створки трехстворчатого клапана. Мышечные дефекты закрываются прогрессирующим ростом ткани, окружающей дефект со стороны правого желудочка.

Допплерэхокардиография дает возможность увидеть направление шунта крови в разные фазы сердечного цикла: слева направо во время изоволемического сокращения, справа налево во время изоволемического расслабления. Во время систолы сброс крови происходит слева направо при изолированном ДМЖП, и он двухнаправленный при высоком сопротивлении легочных артерий или при сопутствующем стенозе выводного тракта правого желудочка. В начальную фазу диастолы кровь шунтируется справа налево, но в середине диастолы происходит реверсия шунта на противоположное направление.

Кроме диагностики основного порока, ЭхоКГ полезна для идентификации сопутствующих аномалий, таких, как нависание над межжелудочковой перегородкой AV-клапанов, клапан-наездник, аортальная недостаточность, обструкция притока и оттока из правого желудочка. Чреспищеводная ЭхоКГ очень полезна при плохих эходоступах, особенно у пациентов юношеского и взрослого возраста. Внутриоперационная чреспищеводная и эпикардиальная ЭхоКГ широко применяется для оценки адекватности коррекции. Послеоперационная ЭхоКГ полезна для определения этиологии остаточных шумов и для подтверждения факта снижения давления в легочной артерии после коррекции.

Катетеризация сердца

Катетеризацию выполнют в целях установления количества дефектов, их локализации, объема шунтирования, величины ЛСС, оценки объемной перегрузки желудочков, присутствия сопутствующих аномалий. При наличии у врача клинического опыта катетеризация не предоставит больше информации, чем ЭхоКГ, но позволит получить данные о легочном артериальном сопротивлении в пограничных случаях и соотношении Qл/Qс.

Селективная левая вентрикулография позволяет дианостировать множественные дефекты, если они не расположены близко друг к другу (рис. 6). Она помогает также диагностировать сообщение между левым желудочком и правым предсердием. При нависании трехстворчатого клапана над перегородкой можно обратить внимание на гипоплазию правого желудочка с большим дефектом перегородки типа АВСД. Ангиокардиография правого предсердия может выявить поступление контрастного вещества из предсердия в левый желудочек.

Диастолический шум вызывает подозрение на наличие аортальной недостаточности. В этих случаях показана аортография для подтверждения диагноза и оценки степени регургитации. Аортография дает мозможность обнаружить аномалии распределения коронарных артерий по передней стенке правого желудочка, хотя это очень редко бывает при изолированном ДМЖП.

Методы оценки главного физиологического показателя — сопротивления легочных сосудов — описаны в гл. 6. Кроме приведенных в ней вазоактивных препаратов, применяемых для оценки реактивности легочных сосудов, Neutze и соавторы рекомендуют использовать инфузию изопротеренола в дозе 0,14 мкг/кг/мин. Если во время инфузии сопротивление падает ниже 7 ед/м^2, операция возможна, если оно превышает 7 ед/м^2, трудно рассчитывать на положительный исход. Больным с высоким ЛСС, превышающим границу операбельности, но с заметным лево-правым шунтом, показана повторная катетеризация для исключения ошибки и пересмотра первоначально принятого решения. В этих случаях важно убедиться в отсутствии сопутствующих пороков, таких, как трехпредсердное сердце или митральный стеноз, которые являются причиной легочной венозной гипертензии. Диагностике помогают повторное ЭхоКГ-исследование и катетеризация для измерения давления заклинивания легочных артерий и конечно-диастолического давления в левом желудочке.

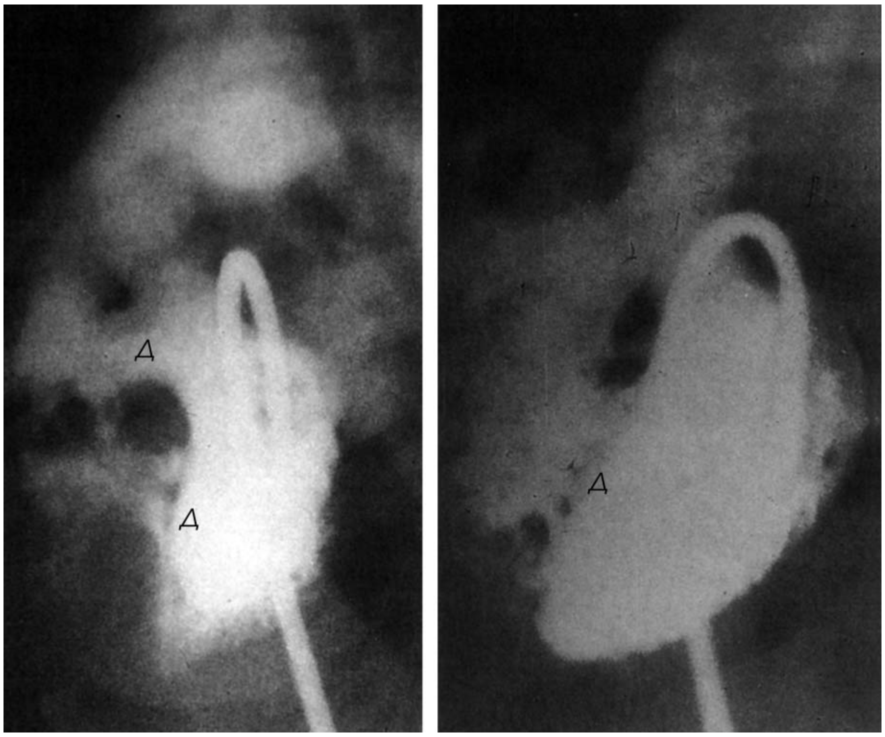


Рис. 6. Селективная левая вентрикулография. В левой переднекосой проекции видны множественные ДМЖП у двоих разных пациентов (Д – дефект)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Проблемы дифференциальной диагностики при изолированном ДМЖП с большим лево-правым сбросом возникают у младенцев и у детей старшего возраста при высоком ЛСС. В случаях, когда эхокардиографические данные сомнительные, показана катетеризация сердца для подтверждения наличия ДМЖП и сопутствующих аномалий. Дефект межжелудочковой перегородки необходимо дифференцировать от всех пороков, которые могут осложняться высокой легочной гипертензией: АВСД, общего артериального ствола, дефекта аортолегочной перегородки, отхождения магистральных сосудов от правого желудочка, а также от изолированного стеноза легочной артерии, врожденной недостаточности митрального клапана, стеноза аорты.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Небольшие дефекты обычно клинически себя не проявляют, если не возник бактериальный эндокардит в острой или подострой рецидивирующей форме с развитием ревматического синдрома.

При средних и больших дефектах отмечаются замедление роста и развития, снижение переносимости нагрузки, повторяющиеся легочные инфекции, сердечная недостаточность в младенческом возрасте и развитие обструктивной болезни легочных сосудов с реверсией шунта и цианозом. Склерозирование легочных сосудов начинается в возрасте 6–12 мес, однако право-левый сброс обычно не возникает ранее подросткового возраста.

Возможны следующие варианты течения порока:

- спонтанное уменьшение размеров или закрытие;
- развитие обструкции выводного тракта правого желудочка;
- развитие недостаточности аортального клапана;
- развитие обструкции выводного тракта левого желудочка;
- развитие обструктивной болезни легочных артериальных сосудов;
- осложнение бактериальным эндокардитом.

Спонтанное уменьшение или закрытие дефекта

Спонтанное уменьшение размера или закрытие межжелудочкового дефекта является частым феноменом. Впервые этот факт описал French в 1918 г. (37). Он обнаружил, что у маленького мальчика шум и дрожание исчезли к 5 годам. В настоящее время этот феномен зафиксирован при перимембранозных и мышечных дефектах в различном возрасте — от внутриутробного до взрослого (38–41). Согласно исследованию Paladini и соавторов, 46% дефектов закрываются до родов, 23,1% — в течение первого года жизни и только 30,8% остаются открытыми (38). Из них только 15,8% дефектов диаметром менее 3 мм персистируют, в то время как 71,4% дефектов диаметром более 3 мм открыты. Как и следовало ожидать, ни один из несоосных дефектов не закрылся в отличие от перимембранозных дефектов (69%) и мышечных трабекулярных дефектов (60%.) Такие же данные приводят и другие авторы (42).

Вероятность спонтанного закрытия дефектов существенно уменьшается после первого года жизни (43). В одном из исследований обнаружено, что к 10-летнему возрасту 75% маленьких дефектов спонтанно закрываются, из них 83% составляют мышечные дефекты (44, 45). Характерно, что частота закрытия дефектов у девочек больше, чем у мальчиков (46).

Механизмы закрытия перимембранозных и мышечных дефектов различны. Наиболее частым механизмом закрытия перимембранозных дефектов являются удвоение ткани трехстворчатого клапана или прогрессирующее приращение септальной створки трехстворчатого клапана к краям межжелудочкового дефекта (47). На основе ангиокардиографических признаков ДМЖП этот процесс ранее уподобляли так называемой аневризматической трансформации мембранозной перегородки. К настоящему времени стало ясно, что ткань, закрывающая перимембранозный дефект, не является ни аневризматической, ни исходящей из мембранозной перегородки. Аускультативная картина закрывающегося перимембранозного дефекта характеризуется появлением раннего систолического щелчка и позднего систолического шума крещендо (48, 49). Эхокардиографические исследования подтвердили, что аневризма мембранозной перегородки указывает на тенденцию к спонтанному уменьшению или закрытию перимембранозного дефекта. Закрыться или уменьшиться в размерах могут не только маленькие, но и средние и большие дефекты. При этом уменьшаются признаки сердечной недостаточности.

Небольшие мышечные дефекты закрываются пробкой из фиброзной ткани, мышечными пучками или гипертрофированным миокардом правого желудочка.

Пролабирующие в дефект правая и некоронарная створки аортального клапана вначале уменьшают лево-правый сброс крови. Развитие недостаточности аортального клапана указывает на этот механизм закрытия дефекта. У некоторых пациентов выпадающая в правый желудочек створка может частично перекрыть выводной тракт. Большая аневризма мембранозной перегородки может также создавать препятствие току крови из правого желудочка (50).

Обструкция выводного тракта правого желудочка

У 3–7% больных развивается приобретенный мышечный стеноз выводного тракта правого желудочка, подробно описанный 50 лет тому назад Gasul и соавторами, а затем и другими клиницистами (51–53). К сужению выводного тракта правого желудочка может привести смещение конусной перегородки кпереди, которое изначально создает градиент давления между желудочком и легочной артерией. Гипертрофия конусной перегородки со временем приводит к прогрессированию обструкции. У пациентов с перимембранозным дефектом межжелудочковой перегородки сужение обусловлено гипертрофией аномальных мышечных пучков правого желудочка. Гипертрофия способствует уменьшению размера дефекта перегородки (54). Развитие обструкции чаще наблюдается при правосторонней дуге аорты (52) и более горизонтальной ориентация оси выводного тракта (55). Сужение выводного тракта сопровождается уменьшением лево-правого сброса (ацианотическая тетрада Фалло), иногда с реверсией шунта и цианозом.

Недостаточность аортального клапана

Приоритет анатомического описания аномалии, включающей ДМЖП и аортальную недостаточность, принадлежит итальянскому патологоанатому Breccia и относится к 1906 г. (56). Первое клиническое описание тоже сделано итальянскими врачами Laubry и Pezzi в 1921 г. (57), что послужило основанием для названия аномалии их именами. В 1958 г. Scott и соавторы (58) дали классическое описание синдрома.

Непосредственный контакт аортального клапана с ДМЖП в 1,4–6,3% случаев приводит к провисанию створок и аортальной недостаточности (59). В дальневосточном регионе частота его выше — 15–20%. Пролабирование створки аортального клапана, ведущее к аортальной недостаточности, обычно происходит при субартериальном ДМЖП и реже — при перимембранозным дефекте. Через дефект в выводной тракт правого желудочка пролабируют смежные (т.е. правая и/или некоронарная) створки аортального клапана. Пролапс некоронарной створки отмечается при перимембранозном дефекте. Причиной пролапса створок является дефицит мышечной опоры и присасывающий эффект инжекции высокоскоростной струи крови, протекающей через дефект (эффект Venturi). На ранней стадии пролабирование створки происходит только в систолической фазе сердечного цикла вследствие эффекта Venturi. В более поздней стадии провисание прилежащей к дефекту створки увеличивается в фазу диастолы, поскольку диастолическое давление в аорте воздействует на увеличенную площадь растянутой створки. Дальнейшее прогрессирование недостаточности обусловлено значительным повреждением створок и расширением кольца. Опустившаяся створка клапана может полностью перекрыть дефект. Шунт крови исчезает, а аортальная недостаточность прогрессивно увеличивается (рис. 7).

Некоторые случаи аневризмы синуса Valsalva, вероятно, являются этапом пролабирования аортального клапана с полной облитерацией дефекта. Из-

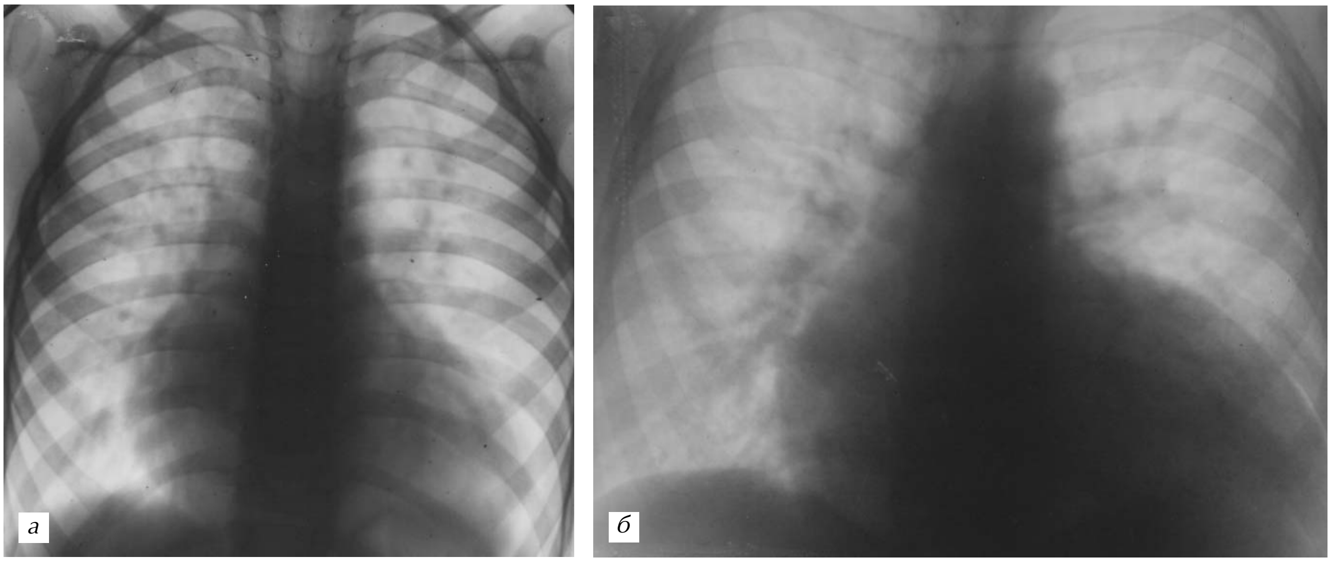


Рис. 7. Естественное течение синдрома Laubry — Pezzi: *а* — рентгенограмма больного Ш. в 5 лет, аортальная недостаточность небольшая; *б* — рентгенограмма того же больного в 14 лет, тяжелая аортальная недостаточность

редка в пролабирующей створке возникает перфорация с аортальной регургитацией в правый желудочек.

Клинически заметная регургитация никогда не возникает в течение первого года жизни (60), хотя при двухмерной ЭхоКГ и допплерЭхоКГ уже в раннем возрасте обнаруживают деформацию, удлинение и пролабирование аортальных створок в дефект и минимальную аортальную недостаточность. Возникшая недостаточность аортального клапана постепенно прогрессирует.

Пролабирование створки аортального клапана у 40% пациентов сочетается с инфундибулярным стенозом легочной артерии. Обструкция может иметь двоякое происхождение: анатомическая, появившаяся вследствие инфундибулярной гипертрофии, и функциональная, обусловленная гернизацией аортальной створки через дефект. По нашим данным, величина систолического градиента давления у таких больных колебалась в пределах от 15 до 106 мм рт. ст. (в среднем 33,0 ± 2,2 мм рт. ст.). У 2 больных обструкция напоминала тетраду Фалло.

Обструкция выводного тракта левого желудочка

Обструкция обычно локализуется выше дефекта и иногда ниже него (61, 62). Она встречается у новорожденных, может быть следствием прогрессирования изначально невыраженной патологии или приобретенной аномалией (63). Сужение представляет собой мышечное или фиброзно-мышечное образование. Субаортальный стеноз может быть обусловлен одним из трех механизмов:

- задней несоосностью выводной перегородки;
- отклонением кзади и скручиванием инфундибулярной перегородки;
- переднелатеральным мышечным валиком.

Отклонение и скручивание перегородки создают сужение вдоль переднего и верхнего краев дефекта (64, 65), который часто расположен в центральной части мышечной перегородки и сопровождается наличием дополнительной трабекулы, пересекающей выводной тракт. Переднелатеральный мышечный валик представляет собой мышечный выступ между левой коронарной створкой аортального клапана и передней створкой митрального клапана, простирающийся в переднебоковую стенку левого желудочка (66). Это образование встречается в 40% нормальных сердец. Когда валик необычно сильно выдается при ДМЖП, он может создать обструкцию трактов оттока и притока левого желудочка. После операции суживания легочной артерии субаортальный стеноз может возникнуть или увеличиться. Вклинение мышечного валика вдоль линии прикрепления передней створки митрального клапана к перегородке приводит к разъединению митрального и аортального клапанов — анатомическому признаку отхождения обоих магистральных сосудов от правого желудочка. В редких случаях аномальный мышечный валик, простирающийся от передней створки митрального клапана до поверхности перегородки, образует так называемую аркаду митрального клапана, которая создает субаортальную обструкцию (67). Дискретный субаортальный стеноз чаще имеет вид фиброзного уступа и реже — фиброзно-мышечного уступа или диафрагмы (68). Фиксированный короткий стенозирующий сегмент часто ассоциируется со спонтанным закрытием или уменьшением размера перимембранозного дефекта (69). Дефект межжелудочковой перегородки часто сочетается с аномальными мышечными пучками в правом желудочке.

Обструктивная болезнь легочных артериальных сосудов и синдром Eisenmenger

Среди пациентов с ДМЖП приблизительно 10% являются кандидатами на развитие обструктивной болезни легочных сосудов. Niwa и соавторы (70) изучили исходы заболевания у 47 взрослых пациентов с синдромом Eisenmenger в возрасте от 23 до 69 лет и в сроки наблюдения от 5 до 18 лет. У 68% больных была невыраженная или вовсе отсутствовала регургитация на легочном клапане, у 32% она была умеренной или тяжелой. Недостаточность трехстворчатого клапана отсутствовала у 55% пациентов и была умеренной или тяжелой у 45%. Фракция выброса левого желудочка была нормальной у всех больных. Несмотря на то что содержание тромбоцитов было нормальным, у 55% больных отмечались кожные кровоизлияния, у 61% — кровоточивость десен и у 11% — носовые кровотечения. У 57% пациентов имели место повторяющиеся кровохаркания, у 36% — тяжелые. По данным компьютерной томографии у 38% больных обнаружен распространенный тромбоз легочной артерии, у 75% — отмечена протеинурия, у 13% — приступы суправентрикулярной аритмии. За время наблюдения 14 пациентов умерли в возрасте 26–69 лет. Средний возраст умерших — 45±5 лет; из них 10 (71%) умерли внезапно. Причинами внезапной смерти были массивное внутрилегочное кровтечение — у 2 пациентов, разрыв аневризматически расширенного легочного ствола — у 1, расслоение восходящей аорты — у 1 и причина смерти не была установлена у 3 больных. Один больной умер от вазоспастического церебрального инфаркта на фоне устойчивой к лечению мигрени. При этом следует отметить, что в течение периода наблюдения ни в одном случае не был зарегистрирован бактериальный эндокардит.

По материалам Second Natural History, 54% из 98 неоперированных пациентов с ДМЖП и синдромом Eisenmenger были живы через 20 лет после установления диагноза (60, 71). Вероятность выживания в течение 5 лет для пациентов в возрасте 10–19 лет составляет 95%, для пациентов старше 20 лет — 56% (72). Оуо и соавторы (73) исследовали судьбу 106 взрослых пациентов в возрасте от 15 до 68 лет (в среднем 35±2 года). Средняя продолжительность жизни от момента установления диагноза до смерти составила 5,4 года. В течение 1 года наблюдений жили 98%, 5 лет — 77% и 10 лет — 58% пациентов.

Инфекционный эндокардит

Частота бактериального эндокардита среди пациентов с ДМЖП составляет 14,5 случаев на 10 000 человеко-лет (74), причем в группе оперированных она составила 7,3 случая, а среди неоперированных — 18,7 случаев на 10 000 человеко-лет. Риск эндокардита выше у пациентов с меньшими дефектами и ниже в детском возрасте, увеличивается в подростковом и взрослом возрасте. После одного эпизода эндокардита риск рецидива повышен, поэтому хирургическое закрытие малых дефектов показано в целях профилактики этого осложнения, а не по гемодинамическим причинам.

ЛЕЧЕНИЕ

При небольших дефектах естественное течение благоприятное. Эти дети не нуждаются в специфическом лечении, за исключением профилактики бактериального эндокардита антибиотиками при подозрении на бактериемию и при различных хирургических вмешательствах.

Если у младенца имеет место дефект средних размеров, может развиться сердечная недостаточность. Эффективное медикаментозное лечение позволяет не прибегать к раннему хирургическому вмешательству. Начальная терапия заключается в назначении дигоксина в насыщающей дозе 0,05 мг/кг в таблетках или 0,04 мг/кг внутривенно (максимально 1 мг). Вначале назначают половину этой суточной дозы и дают с интервалом 6–8 ч. Поддерживающие дозы варьируют от 0,008 до 0,01 мг/кг/день при двукратном пероральном приеме (максимально 0,25 мг/день). Фуросемид назначают в дозе 1–2 мг/кг внутривенно ребенку с тяжелой симптоматикой в течение нескольких дней, если необходимо. При продолжительном использовании следует контролировать электролиты и азот мочевины в крови. Пациентам, которые требуют хронического приема диуретиков, назначают в сочетании гидрохлортиазид и альдактон по 1–2 мг/кг/день каждого препарата. Альтернативным в трудных случаях является прием фуросемида 2–3 мг/кг/день в сочетании с альдактоном (верошпироном). При этом потеря калия происходит редко и в его восполнении нет необходимости. Восполнение калия у большинства младенцев является трудной задачей из-за его плохого вкуса. Хронический прием фуросемида может привести к гиперкальциемии, повреждению почек и электролитному дисбалансу. При лечении сердечной недостаточности полезно снижать системную постнагрузку каптоприлом в дозе 0,1—0,3 мг/кг в день.

Медикаментозное лечение следует рассматривать как мост к хирургической коррекции порока. В настоящее время ни возраст, ни масса тела не являются препятствием для хирургического вмешательства. Суживание легочной артерии не имеет преимуществ перед первичной ранней коррекцией, за исключением критических состояний вследствие множественных ДМЖП. Госпитальная летальность в большинстве центров, в том числе и в нашем, не превышает 3—5%.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

История

Первое хирургическое вмешательство по поводу ДМЖП было предпринято в 1952 г., когда Muller и Dammann сузили тесьмой легочную артерию, чтобы ограничить легочный кровоток у пациента с большим ДМЖП. Первую внутрисердечную коррекцию ДМЖП выполнил Lillehei (75) в 1954 г. Он применил контролируемое перекрестное кровообращение, при котором один из родителей был в качестве насоса-оксигенатора. Kirklin с соавторами сообщили об успешной чрезжелудочковой коррекции ДМЖП с использованием механического насоса-оксигенатора в 1955 г. (76), и в 1957 г. он впервые применил чреспредсердный доступ к дефекту. В 1961 г. Kirklin осуществил успешное закрытие ДМЖП в младенческом возрасте, доказав отсутствие необходимости суживания легочной артерии. В 1969 г. Okamoto (77) первым сообщил о рутинном закрытии ДМЖП у младенцев в условиях глубокой гипотермии и остановки кровообращения. В том же году аналогичную серию операций выполнил Barratt-Boyes (78) из Новой Зеландии. В феврале 1972 г. в Green Lane Hospital в Окленде (Новая Зеландия) состоялся исторический Второй международный симпозиум, труды которого были опубликованы через год (79). С этого времени началась эра первичной коррекции врожденных пороков у новорожденных. К середине 1980-х годов использование двухмерной ЭхоКГ и позже цветной допплерЭхоКГ устранило необходимость выполнения ангиографии для диагностики ДМЖП и других более сложных аномалий. Внутриоперационная эпикардиальная и чреспищеводная ЭхоКГ явились более информатиными методами, позволившими идентифицироваить резидуальные межжелудочковые дефекты (80, 81) и значительно уменьшить необходимость повторных операций.

Попытка коррекции ДМЖП, осложненного аортальной недостаточностью, впервые была предпринята еще в 1956 г. Claypool и сотрудниками (82). Больной умер от сердечной недостаточности на операционном столе. Через два года Denton и Pappas (83) добились успеха — они ушили надгребешковый дефект у больного с сопутствующей аортальной недостаточностью. В 1958 г. Caramella и соавторы (84) показали в эксперименте на собаках возможность пластической реконструкции аортального клапана при изолированном пролабировании некоронарной створки, используя технический прием "бикуспидализации". Первая успешная операция в клинике выполнена этими же авторами по оригинальной методике в 1960 г. (85). В последующие годы был разработан целый ряд способов хирургической коррекции ДМЖП с аортальной недостаточностью, в том числе с замещением аортального клапана гомотрансплантатами и первыми шаровыми протезами Starr—Edwards.

В 1973 г. Trusler и соавторы (86) сообщили об успешном применении собственной методики аортальной вальвулопластики, которая получила всеобщее признание.

Показания к операциям

По мере улучшения результатов закрытия ДМЖП благодаря совершенствованию техники искусственного кровообращения, защиты миокарда и раннего послеоперационного ведения показания к операциям расширились и возраст пациентов на момент вмешательства постепенно снизился. Показания к закрытию ДМЖП основаны на сравнении естественного течения с результатами хирургического лечения. Операция показана при наличии:

- нерестриктивного ДМЖП с застойной сердечной недостаточностью и легочной гипертензией;
- небольшого ДМЖП с Qл/Qс >1,5:1,0;
- пролапса аортального клапана или недостаточности аортального клапана;
- всех обоюдосвязанных субартериальных дефектов;
- предшествующих эпизодов бактериального эндокардита.

У младенцев с сердечной недостаточностью операция должна быть выполнена до 6-месячного возраста в случаях устойчивости к медикаментозной терапии (дигоксин, диуретики). После года операция показана всем больным с объемом легочного кровотока, превышающим системный в 2 и более раз, хотя вмешательства предпринимаются не только по гемодинамическим и клиническим показаниям. Учитывая низкую степень хирургического риска, имеется тенденция к расширению показаний у больных с небольшими ДМЖП в целях профилактики бактериального эндокардита и аортальной недостаточности. Дети с легочной гипертензией должны быть прооперированы в период младенчества, но не ранее достижения 2-месячного возраста из-за повышенной степени риска. Операции не показаны при соотношении легочного и системного кровотока менее 1,5:1 и противопоказана при коэффициенте соотношения легочного и системного сосудистых сопротивлений 0,5 или с преимущественным право-левым сбросом. При принятии решений в пограничных случаях полезна комплексная оценка множества клинических и лабораторных показателей. Аргументами в пользу операции могут служить:

- наличие средней интенсивности систолического шума;
- увеличение размеров сердечной тени;
- признаки гипертрофии обоих желудочков на ЭКГ;
- конечно-диастолический объем левого желудочка, значительно превышающий норму;
- насыщение артериальной крови в аорте по данным катетеризации сердца выше 90%, которое при пульсоксиметрии с нагрузкой не падает ниже нормального;
- отсутствие признаков преходящего цианоза;
- содержание гемоглобина в крови не превышает норму.

Расчеты ЛСС по данным катетеризации сердца имеют важное, но не решающее значение из-за весьма относительной точности метода. Исследование дооперационных биоптатов легких также ненадежно из-за мозаичности изменений в различных сегментах легких.

У детей с множественными ДМЖП типа швейцарского сыра и легочной гипертензией показано суживание легочной артерии с последующей полной коррекцией порока в более старшем возрасте, если дефекты не закрылись спонтанно. Коррекция данного типа ДМЖП сопровождается повышенным риском, несмотря на множество предложенных хирургических и интервенционных кардиологических методик. Диагностика множественных дефектов как до, так и во время операции ненадежна, особенно при наличии основного нерестриктивного дефекта. Трудность закрытия их обусловлена тем, что мелкие множественные дефекты маскируются трабекулярностью правой стороны перегородки. Для улучшения экспозиции прибегают к правой или левой вентрикулотомии и к пересечению трабекул — слишком дорогой цене дисфункции миокарда и перегородки. В последнее время было показано, что короткие разрезы в апикальной части левого желудочка существенно не нарушают его функции как в ближайшем, так и отдаленном периоде. Улучшению экспозиции трабекулярной перегородки способствует пересечение модераторного пучка. Трудности поиска отдельных дефектов побудили использовать большие двухслойные заплаты, покрывающие всю трабекулярную часть перегородки. Недостатком больших заплат является их выбухание в полость правого желудочка с опасностью перекрытия тракта оттока и возникновения эффекта аневризмы левого желудочка. Для предупреждения этих осложнений предложено (87) фиксировать центр заплаты отдельными швами к трабекулам перегородки, которые, кроме того, уменьшают нагрузку на линию швов по окружности заплаты. Однако заплата ограничивает рост и движение межжелудочковой перегородки. Гипокинезия перегородки снижает фракцию выброса левого желудочка, поэтому большинство хирургов предпочитают отсроченную коррекцию. Суживание легочной артерии как первый этап хирургического лечения дает время для спонтанного или интервенционного закрытия мелких дефектов и облегчения последующей окончательной операции.

При сочетании ДМЖП с большим ОАП проток должен быть закрыт в первые 6–8 нед без закрытия ДМЖП, если он рестриктивный. При больших дефектах оба порока устраняют в пределах одной операции в подходящее время после медикаментозного лечения.

Дефект межжелудочковой перегородки с коарктацией аорты преимущественно оперируют в два этапа: сначала устраняют коарктацию аорты, при необходимости с одновременным суживанием легочной артерии, затем, по показаниям, закрывают ДМЖП. У маленьких детей в связи с небольшой глубиной раны возможна одномоментная коррекция обоих пороков из срединного доступа в условиях искусственного кровообращения. Мы обладаем небольшим опытом проведения пяти таких операций, у которых коарктация аорты сочеталась с гипоплазией дуги аорты. Это обусловило необходимость выполнения расширенной пластики дуги.

Аортальная недостаточность с сопутствующим наджелудочковым ДМЖП является прогрессирующей приобретенной аномалией. В целях предупреждения регургитации показана как можно более ранняя операция даже в случаях, когда соотношение легочного и системного кровотока составляет менее 2:1 (1, 4). Закрытие дефекта не всегда может предупредить возникновение и прогрессирование недостаточности клапана. Тем не менее при закрытии ДМЖП небольшую недостаточность клапана обычно не корригируют из-за отсутствия надежных методов пластической реконструкции. Согласно различным публикациям, 14–16% больных необходимо протезирование клапана.

Среди множества технических приемов коррекции недостаточности аортального клапана наиболее распространенными являются методы, предложенные Trusler и соавторами (86), Chauvaud и соавторами (88), Cabrol и соавторами (89). Эти операции основаны на укорочении удлиненного свободного края провисающей створки путем гофрирования, подвешивания или треугольной резекции излишка створки. При первом методе реоперация необходима 43% больных, при втором — только 4%. Наш опыт показывает, что эффект операции зависит не столько от избранного метода коррекции, сколько от исходной выраженности недостаточности клапана и индивидуальной анатомии порока. Большое значение имеет глубина провисающего синуса Вальвальвы. Hisatomi и соавторы (90) полагают, что прямое ушивание дефекта доступом через легочную артерию с подъемом перегородки к тубулярной части аорты способствует лучшей коаптации аортальных створок. Однако этот метод эффективен только при небольших дефектах перегородки. Метод, предложенный Yacoub и соавторами (91), предусматривает нормализацию глубины синуса, что увеличивает продолжительность хорошего гемодинамического эффекта операции.

Перимембранозный ДМЖП иногда сочетается с дискретным фиброзным или фиброзно-мышечным субаортальным стенозом. Он также обнаруживается у больных с коарктацией аорты и ДМЖП, а также после суживания легочной артерии или закрытия ДМЖП. Сужение носит прогрессирующий характер и может нарушить функцию клапана. Если градиент давления превышает 30 мм рт.ст., производят резекцию диафрагмы. Необходимо динамическое наблюдение в отдаленном периоде из-за возможности рецидива.

Дебандаж легочного ствола производят путем удаления тесьмы, пластики его аутоперикардом и иссечением места сужения с анастомозом "конец в конец". Мы отдаем предпочтение последнему варианту операции, так как она практически исключает возможность деформации.

Техника закрытия ДМЖП

Детям в возрасте 2–3 мес с массой тела менее 3,5 кг операцию обычно выполняют в условиях гипотермической (15–18 °C) остановки кровообращения. Эту технику применяют также при сопутствующем перерыве дуги аорты. Канюлируют ушко правого предсердия одной изогнутой 16F венозной канюлей и восходящую аорту 8F или 10F канюлей. Искусственное кровообращение начинают с объемной скоростью 150 мл/кг/мин и перевязывают артериальный проток. Проток должен быть перевязан до остановки кровообращения для предупреждения попадания воздуха из открытых правых отделов сердца через открытый проток в аорту. При достижении заданной температуры пережимают аорту и вводят через иглу единственную дозу кадиоплегического раствора в восходящую аорту. Затем останавливают кровообращение, удаляют венозную канюлю после дренирования крови в аппарат.

Большинство дефектов может быть успешно закрыто без остановки кровообращения. Канюляция обеих полых вен позволяет закрыть дефект в условиях постоянной перфузии. Кардиоплегия и активное дренирование левых отделов сердца через прокол межпредсердной перегородки или верхнюю правую легочную вену создают бескровное операционное поле.

Оперативный доступ выбирают в зависимости от типа ДМЖП (рис. 8).

Перимембранозные и приточные дефекты обычно закрывают доступом через правое предсердие. Подартериальные, связанные с аортой и легочной артерией, дефекты достигают через легочный ствол или аорту и правый желудочек. Мышечные дефекты обычно экспонируют через правое предсердие или через небольшие разрезы верхушки правого или левого желудочков. Некоторые перимембранозные и субартериальные дефекты, особенно сочетающиеся с аортальной недостаточностью, лучше доступны через аорту и аортальный клапан.

Перимембранозный дефект

Чреспредсердный доступ обеспечивает оптимальную экспозицию отверстия трехстворчатого клапана и ДМЖП, который простирается в сторону перегородки конуса. Разрез предсердия начинают у основания ушка и проводят параллельно правой коронарной артерии на расстоянии не мене 1 см от нее. Далее линия разреза следует между правой коронарной створкой и канюлей нижней

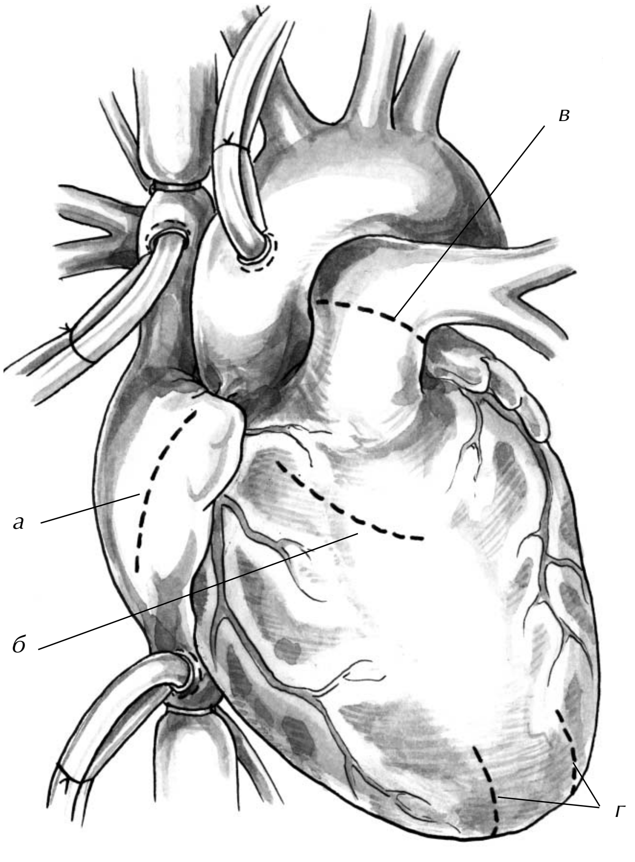


Рис. 8. Различные доступы к ДМЖП: *а* — чреспредсердный; *б* — чрезжелудочковый; *в* — чрезлегочный; *г* — вентрикулотомия в виде рыбьего рта верхушек правого и левого желудочков

полой вены, заканчиваясь недалеко от коронарного синуса. Накладывают швы-держалки на края разреза, чтобы предсердие удерживать открытым. Небольшим крючком оттягивают переднюю створку трехстворчатого клапана, вторым крючком экспонируют верхний край дефекта, располагая его вблизи переднесептальной комиссуры. Нижний край дефекта оттягивают книзу введенным в дефект отсосным наконечником или изогнутым зажимом. Это позволяет экспонировать верхний и передний края дефекта. Передневерхний треугольник, где встречаются аортальный клапан, кольцо трехстворчатого клапана и вентрикулоинфундибулярная складка, является наиболее труднодоступным и самым частым местом остаточных дефектов. Экспозицию можно улучшить, если первый ассистент указательным пальцем правой руки вдавит основание корня аорты между аортой и правым предсердием. На этом этапе важно определить взаимоотношения дефекта и аортального клапана. Створки аортального клапана могут провисать в дефект. Серьезной ошибкой с тяжелыми последствиями является наложение швов на створки, а не на край дефекта.

Во многих случаях края дефекта очень трудно полностью идентифицировать, поскольку дефект покрыт тканью трехстворчатого клапана. Эту особенность анатомии называют *мешочком трехстворчатого клапана* (рис. 9, *а*). Дефект становится видимым после радиального рассечения септальной створки от свободного края в сторону кольца клапана (рис. 9, *б*). На свободные углы разреза накладывают швы-держалки, которые после закрытия дефекта помогают восстановить исходную конфигурацию перегородочной створки.

Дефект перегородки мы закрываем заплатой из аутоперикарда, обработанного глютаровым альдегидом непрерывным проленовым 5/0 или 4/0 швом. Стежки с малым шагом позволяют избегать просачивания между швами. Многие предпочитают заплату из дакронового войлока, который лучше уплотняет линию шва.

Линию шва мы начинаем от места крепления мышцы Lancisi (медиальная папиллярная мышца конуса) и продолжаем против часовой стрелки. Первые несколько стежков проводим через заплату, фиксированную зажимом к операционному белью на расстоянии от сердца. Затем заплату осаживаем на место и, подтягивая ее книзу, экспонируем участок для проведения следующего витка. После прохождения верхнего края дефекта линия шва подходит к месту, где дефект примыкает к кольцу трехстворчатого клапана. Здесь непрерывный шов продолжаем несколькими параллельными матрацными стежками, проводимыми через заплату с выколом в правое предсердие по кольцу. Конец нити оставляем на зажиме с резиновыми трубочками. Далее вторым концом нити продолжаем линию шва по часовой стрелке (рис. 9, *в*) Для предупреждения повреждения проводящей системы швы книзу и кзади от папиллярной мышцы Lancisi проводят поверхностно по правой стороне перегородки, отступая от нижнего и заднего краев дефекта на 2–3 мм. В этой тесной области необходимо аккуратно работать под хордами, пересекающими дефект, чтобы не захватить в шов подклапанный аппарат перегородочной створки. После завершения линии шва конец нити выводим через кольцо клапана в предсердие, где связываем ее с первым концом на синтетической или перикардиальной прокладке (рис. 9, *г*). Если шов у маленького ребенка связывать со стороны желудочка, пирамида узлов будет травмировать перегородочную створку и нарушать ее функцию.

Если перегородочную створку не рассекать, доступ к заднему краю дефекта можно улучшить укрепленными прокладками П-образными швами, проведенными по основанию перегородочной

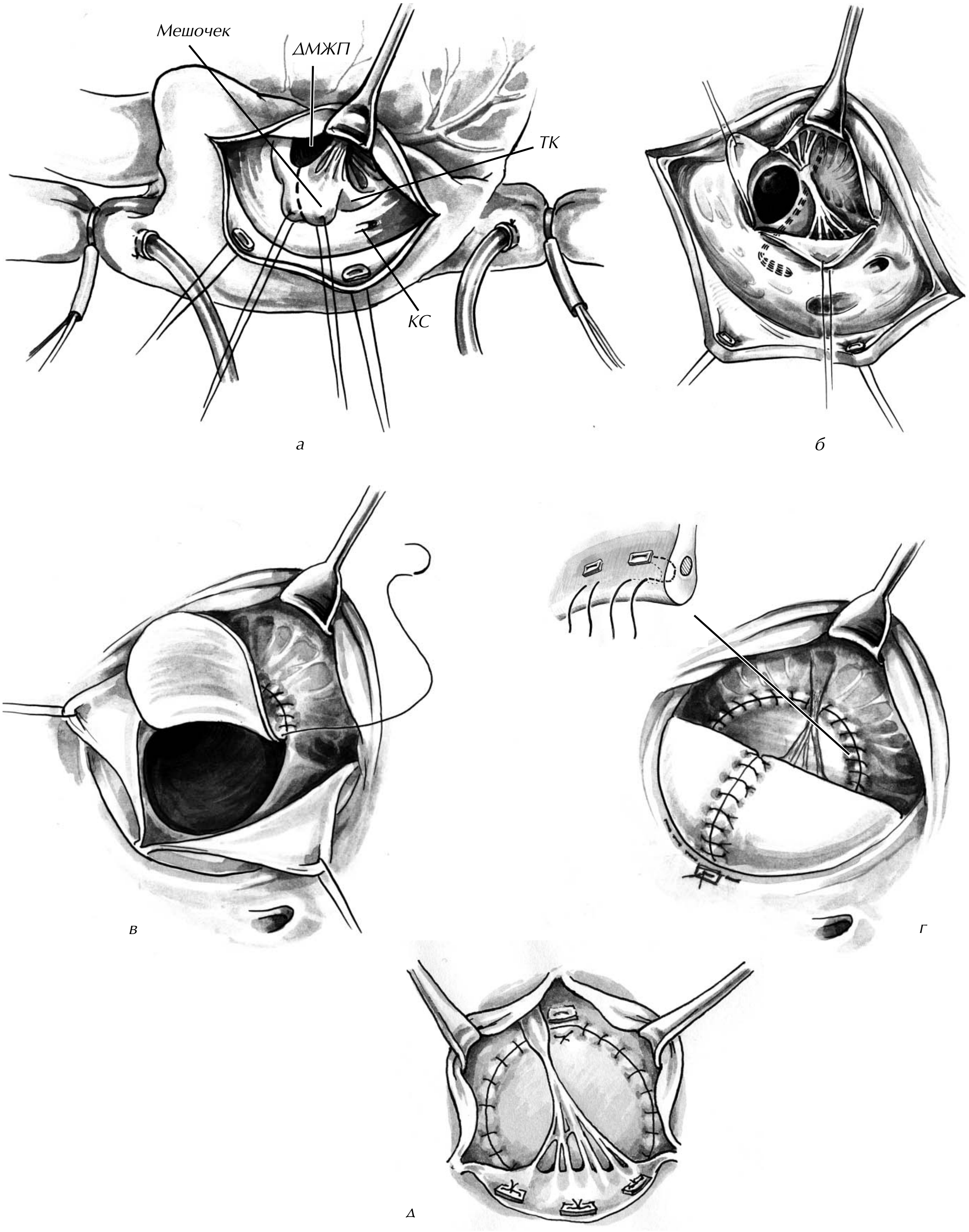


Рис. 9. Дефект межжелудочковой перегородки, покрытый тканью (мешочком) трехстворчатого клапана (*а*). Рассечена перегородочная створка трехстворчатого клапана (*б*). Показана локализация AV-узла и топография проводящей системы сердца. Шов передненижнего края дефекта (*в*). Концы единой нити связаны со стороны правого предсердия. Перегородочная створка восстановлена отдельными узловатыми швами (*г*). Дефект закрыт отдельными швами со стороны правого предсердия в комбинации с непрерывным швом (*д*)

створки со стороны правого предсердия в желудочек. При подтягивании этих швов кзади створка отворачивается, открывая доступ ко всем краям дефекта. В последующем эти швы используют для фиксации заплаты в области кольца трехстворчатого клапана (рис. 9, *д*).

Целостность септальной створки восстанавливают отдельными узловыми швами 6/0 проленом (см. рис. 9, *г*). Проверяют компетентность трехстворчатого клапана введением холодного солевого раствора в правый желудочек. Герметичность заплаты на дефекте мы проверяем с помощью гидропробы — введения окрашенного кровью солевого раствора в левый желудочек через отверстие в межпредсердной перегородке. Левые отделы сердца заполняются бронхиальной коллатеральной кровью. После ушивания предсердия двойным швом снимают тесемки с полых вен и заполняют кровью правый желудочек, что является частью процедуры удаления воздуха. Мы обычно прокалываем стенку правого желудочка толстой иглой с множеством боковых отверстий и, как правило, эвакуируем из него достаточно большое количество воздуха. Инвагинируя ушко левого предсердия и слегка массируя левый желудочек, снимаем зажим с аорты и оставляем открытым отверстие, использованное для кардиоплегии. Активный отсос крови из аорты мы не применяем у маленьких детей из-за возможного обкрадывания коронарного кровообращения. Чаще всего синусовый ритм восстанавливается спонтанно. Если сердце долго фибриллирует, производим деполяризацию мощностью 1 Дж/кг.

Иногда перимембранозный дефект закрывают доступом через правый желудочек, когда необходимо выполнить дополнительную процедуру через вентрикулотомию, например, резекцию инфундибулярного сужения. Выполняют косой разрез конусного отдела желудочка параллельно конусной ветви правой коронарной артерии. Обычно 2–4 горизонтальных матрацных шва с прокладками проводят через основание трехстворчатого клапана со стороны правого предсердия, затем швы проводят через заплату, опускают ее в желудочек и завязывают (рис. 10). Отдельными и непрерывными швами фиксируют заплату к краям дефекта сначала против часовой стрелки, затем по часовой стрелке. Концы нитей связывают в верхней точке. В области, где хорды пересекают плоскость дефекта, шов проводят под хорду, затем — через край дефекта и в обратном направлении под хорду к заплате. Если используют отдельные матрацные швы, их следует накладывать первыми, проводить под хордами, опускать заплату и завязывать швы, вна-

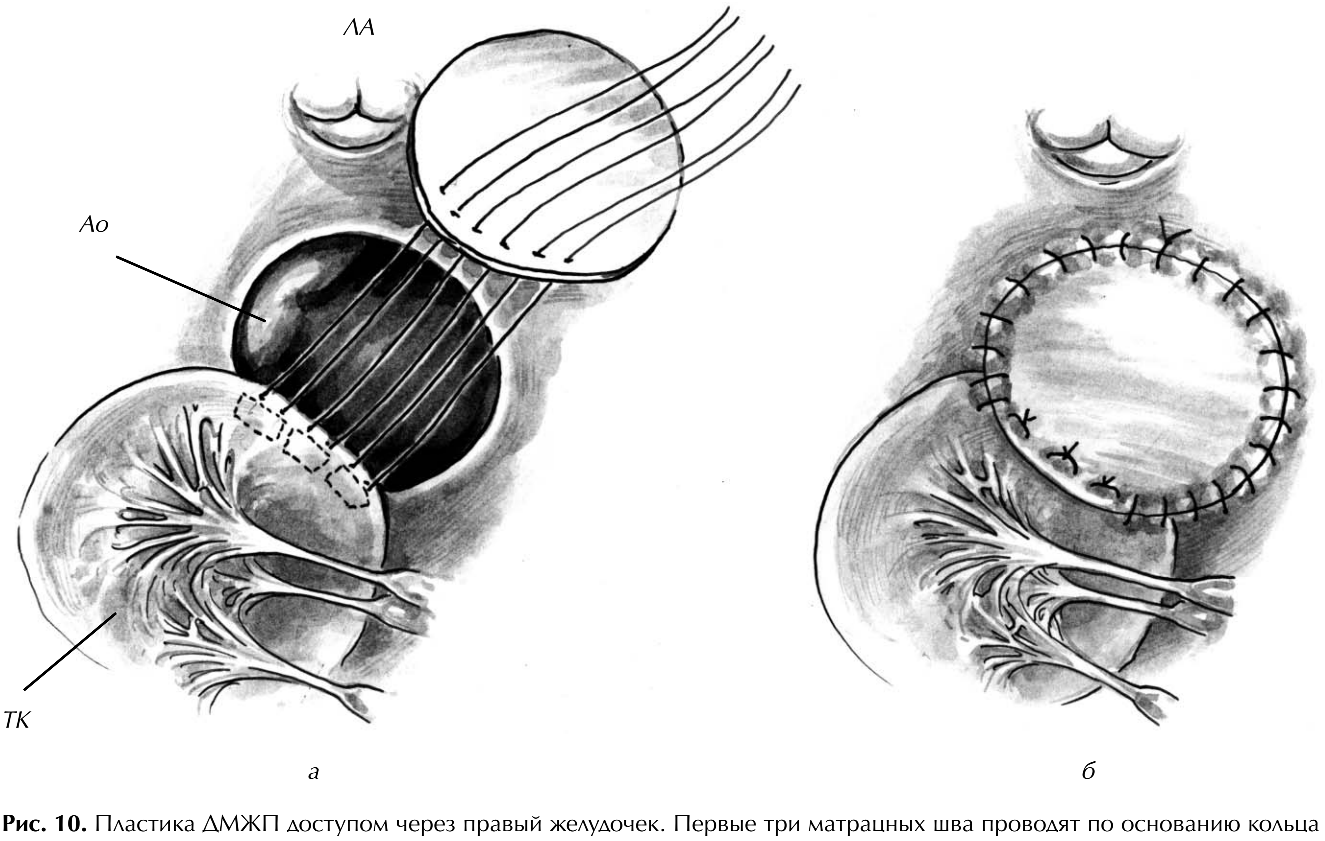


Рис. 10. Пластика ДМЖП доступом через правый желудочек. Первые три матрацных шва проводят по основанию кольца трехстворчатого клапана со стороны правого предсердия (*а*). Далее заплату пришивают двумя обвивными швами, которые связывают между собой в верхней точке (*б*)

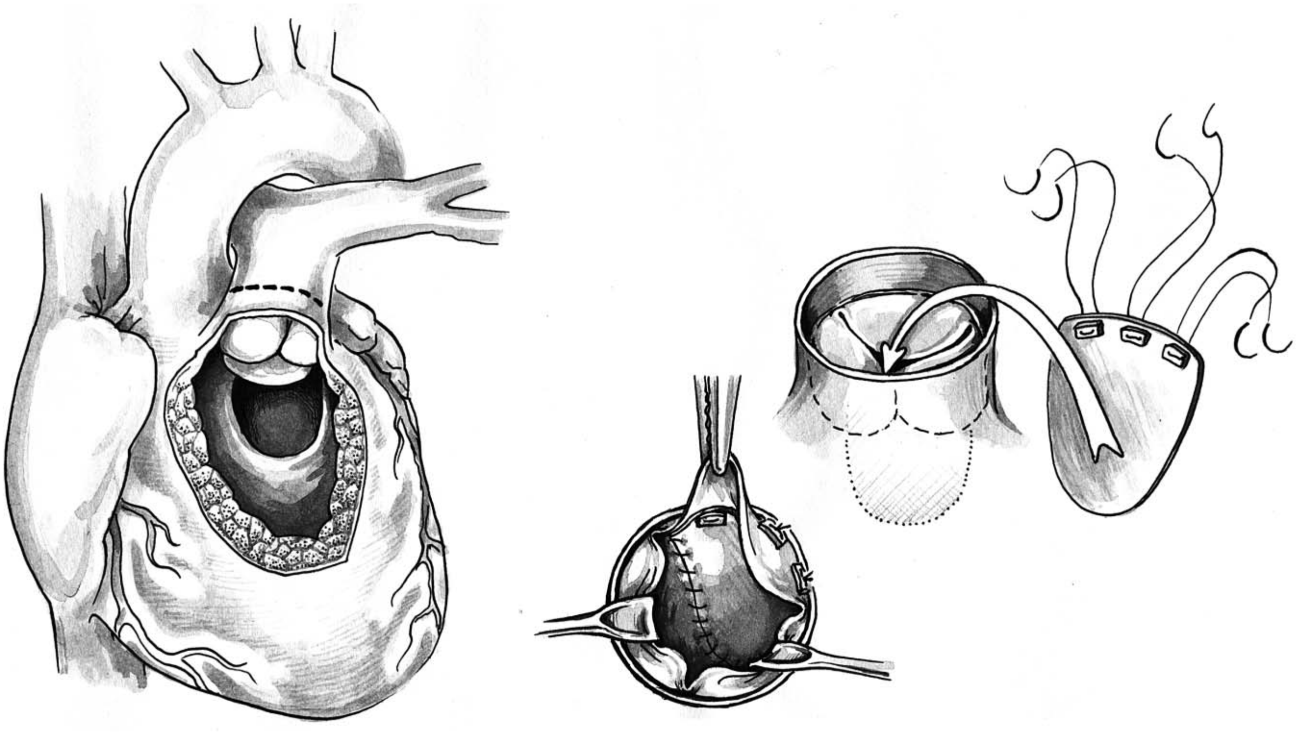


Рис. 11. Пластика субартериального дефекта доступом через вертикальный разрез легочного ствола

чале фиксируя заплату в неудобном месте. Наиболее уязвимой областью является промежуток между септальной створкой и папиллярной мышцей Lancisi, где швы следует проводить, отступя 3–4 мм от края дефекта.

Субартериальный дефект

При этой редкой локализации дефект закрывают доступом через вертикальный разрез легочного ствола. Переднюю створку полулунного клапана крючком оттягивают книзу. Заплату к нижнему и боковым краям дефекта пришивают непрерывным швом. Верхний край дефекта не имеет мышечной перегородки, разделяющей аортальный и легочный клапаны, поэтому отдельные П-образные швы с прокладками проводят по основанию створок легочного клапана изнутри ствола и затем через заплату (рис. 11). Проводящие пути проходят вдали от краев дефекта.

Приточный дефект

Этот тип дефектов закрывают доступом через правое предсердие. Поскольку дефект почти полностью покрыт септальной створкой трехстворчатого клапана, удобного доступа, по предложению Hudspeth и соавторов (92), можно достичь путем отсечения септальной и части передней створки на расстоянии 1–2 мм от кольца (рис. 12). Заплата не должна быть слишком широкой (от кольца клапана до гребня перегородки), поскольку выбухающая избыточная заплата будет ограничивать подвижность перегородочной створки. Важно дифференцировать приточный дефект (или, как его раньше называли, дефект типа АВСД) от мышечного дефекта в приточной части перегородки, так как курс пучков проводящей системы сердца при этих дефектах различный. Атриовентрикулярный узел прободает правый треугольник центрального фиброзного тела у переднесептальной комиссуры трехстворчатого клапана. После пластики дефекта отсеченные створки пришивают к кольцу клапана непрерывным обвивным швом.

Мышечные дефекты

Мышечные дефекты чаще закрывают доступом через правое предсердие, используя отдельные матрацные швы с прокладками. В случаях, когда дефект, расположенный в средней части мышечной перегородки, примыкает близко к перимембранозному дефекту, проводящие пути часто проходят в мышечном мостике между дефектами, поэтому их закрывают одной большой заплатой вдали от пучка проводящей ткани.

Передние мышечные дефекты закрывают через короткий вертикальный разрез выводного тракта

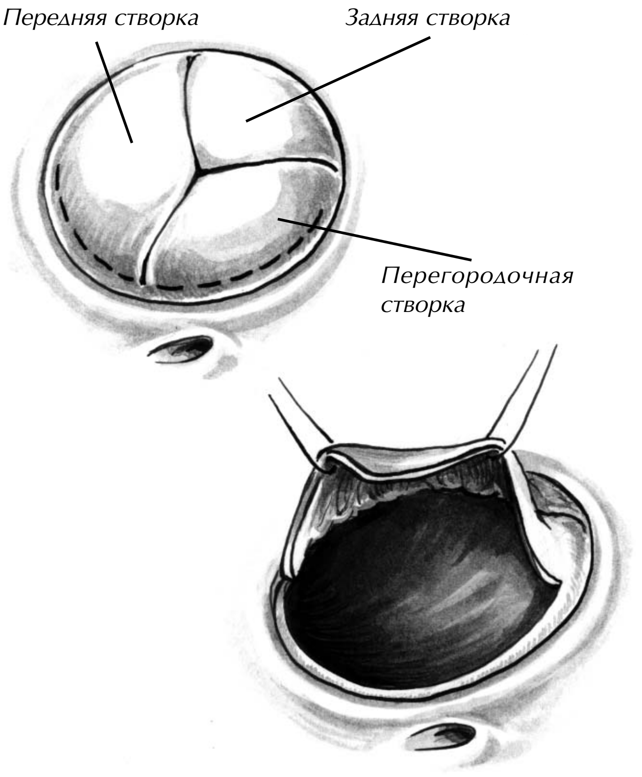


Рис. 12. Пластика приточного дефекта через правое предсердие с отсечением створок от кольца клапана

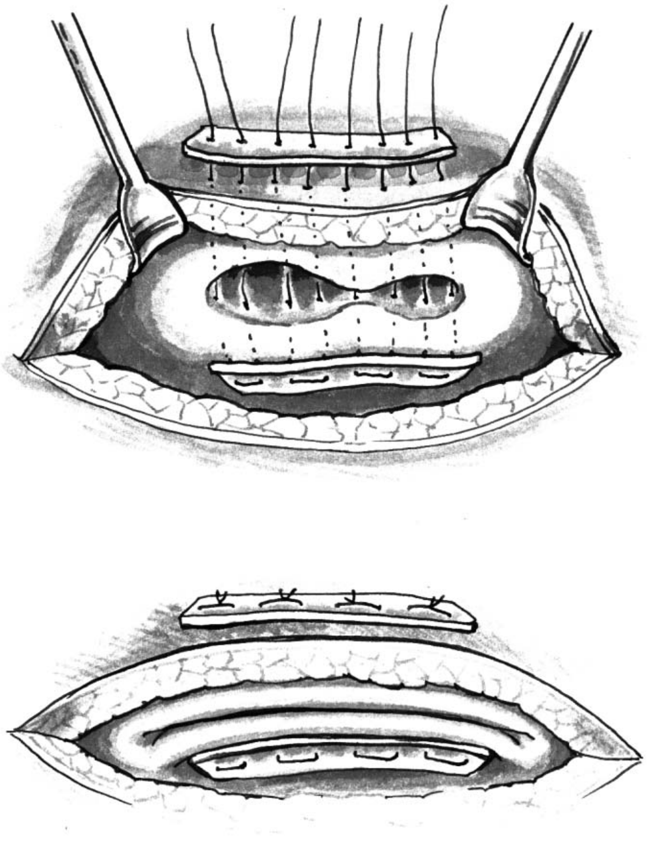


Рис. 13. Метод закрытия передних мышечных дефектов между двумя полосками

правого желудочка или через трехстворчатый клапан. Дефекты обычно имеют множественные мелкие отверстия со стороны правого желудочка, скрытые под трабекулами и сплетающие перегородочно-краевую трабекулу со свободной стенкой правого желудочка. При закрытии этих дефектов существует опасность травмирования передней межжелудочковой артерии и/или ее септальных ветвей. Дефекты облитерируют между двумя полосками из фетра или перикарда, располагая одну из них внутри, а другую снаружи правого желудочка параллельно левой передней нисходящей артерии (рис. 13). Этот метод описан Breckenridge и соавторами (93), которые назвали свою технику внешней подпоркой (*external buttress technique*).

Kitagawa и соавторы (94) рассекали мышечные трабекулы, септальный и модераторный пучки для лучшей экспозиции среднетрабекулярных и передних мышечных дефектов (рис. 14). Этот прием является достаточно травматичным.

Заслуживает внимания альтернативная техника этих же авторов, применивших методику использования заплаты большего размера. Для создания доступа к левой стороне межжелудочковой перегородки пересекают лишь минимальное количество трабекул. Заплату из синтетического материала вырезают заведомо большего, чем дефект, размера. Предварительно накладывают швы на заплату (см. рис.14, б), затем ее вводят через дефект в левый желудочек и укрепляют швами, проведенными через перегородку с левой стороны на правую (см. рис. 14, в). При этом достигается лучшая герметизация дефектов, так как заплата прижимается к краям дефекта благодаря разнице давления в левом и правом желудочках.

Верхушечные дефекты

Верхушечные дефекты и множественные мышечные дефекты типа швейцарского сыра наиболее трудны для коррекции. К счастью, многие из них закрываются спонтанно после суживания легочной артерии. Если сохраняется сердечная недостаточность и есть необходимость закрыть дефекты, применяют чреспредсердный доступ или короткий разрез в бессосудистой зоне верхушки левого желудочка (типа рыбьего рта) на безопасном расстоянии между передней и задней нисходящими коронарными артериями (рис. 15). Особое внимание уделяют предупреждению повреждения передней сосочковой мышцы митрального клапана. Поверхность межжелудочковой перегородки со стороны левого желудочка относительно гладкая, обычно имеется один дефект, который

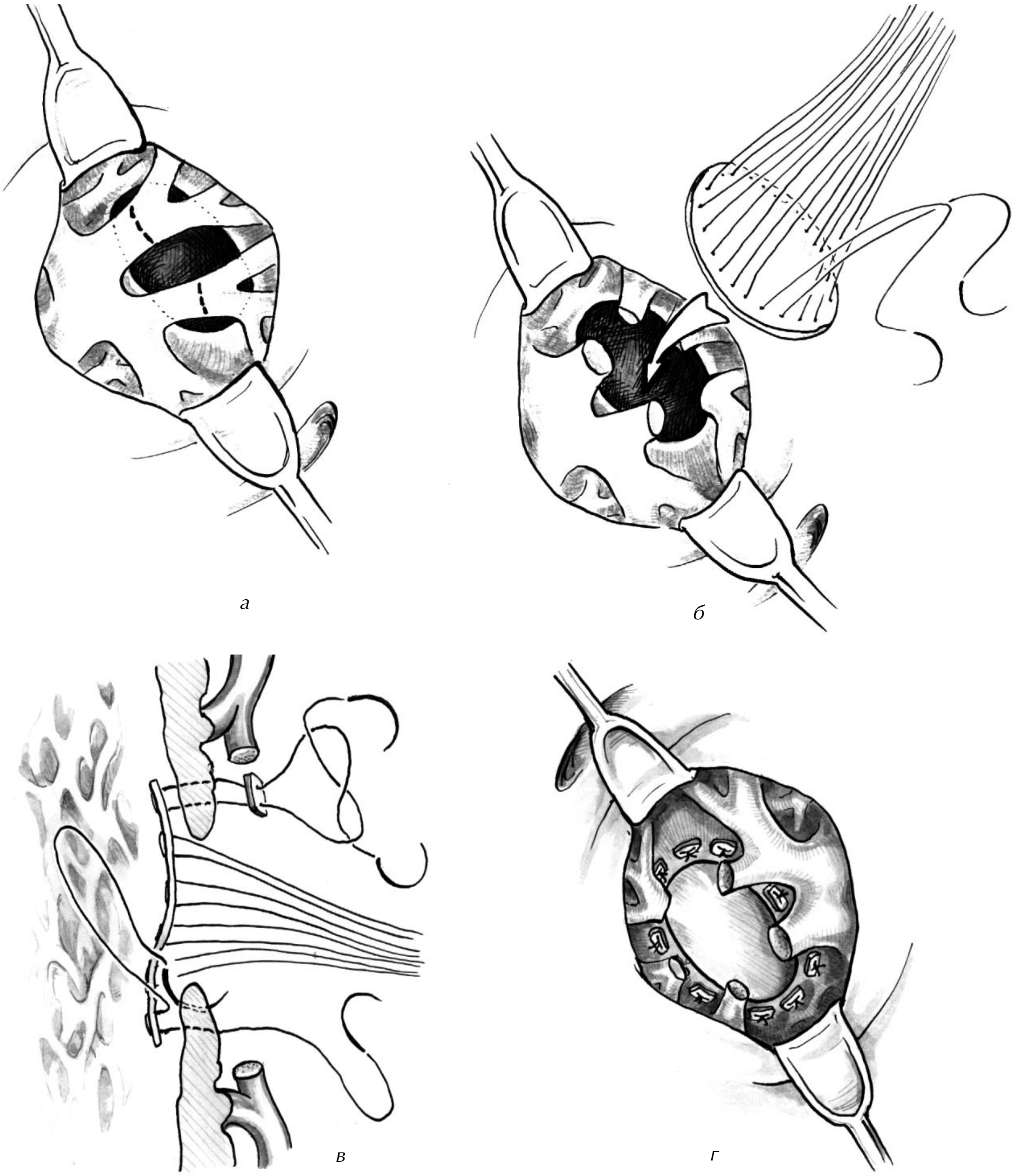


Рис. 14. Метод закрытия мышечных ДМЖП по Kitagawa. Правая атриотомия с рассечением септального и/или модераторного пучков (*а*). Методика размещения заплаты увеличенного размера с левой стороны перегородки: предварительно проведенные швы через заплату (*б*), заплата введена в левый желудочек и укреплена отдельными матрацными швами с правой стороны перегородки (*в, г*)

удобно закрыть заплатой. Укрепление шва разреза желудочка полоской перикарда помогает герметизировать рану. Использование левой вентрикулотомии для закрытия апикальных дефектов представлено во многих работах, однако в них приводятся данные о возникновении акинезии миокарда в зоне разреза левого желудочка, умеренной дисфункции и более длительном периоде восстановления насосной функции желудочка (94–97). В отдаленном периоде возможно возникновение левожелудочковых аневризм в месте разреза.

Масе с соавторами (87) опубликовали свой метод закрытия множественных ДМЖП типа швейцарского сыра. Доступом через правое предсердие трабекулярную перегородку закрывают единой заплатой, которую фиксируют отдельными П-об-

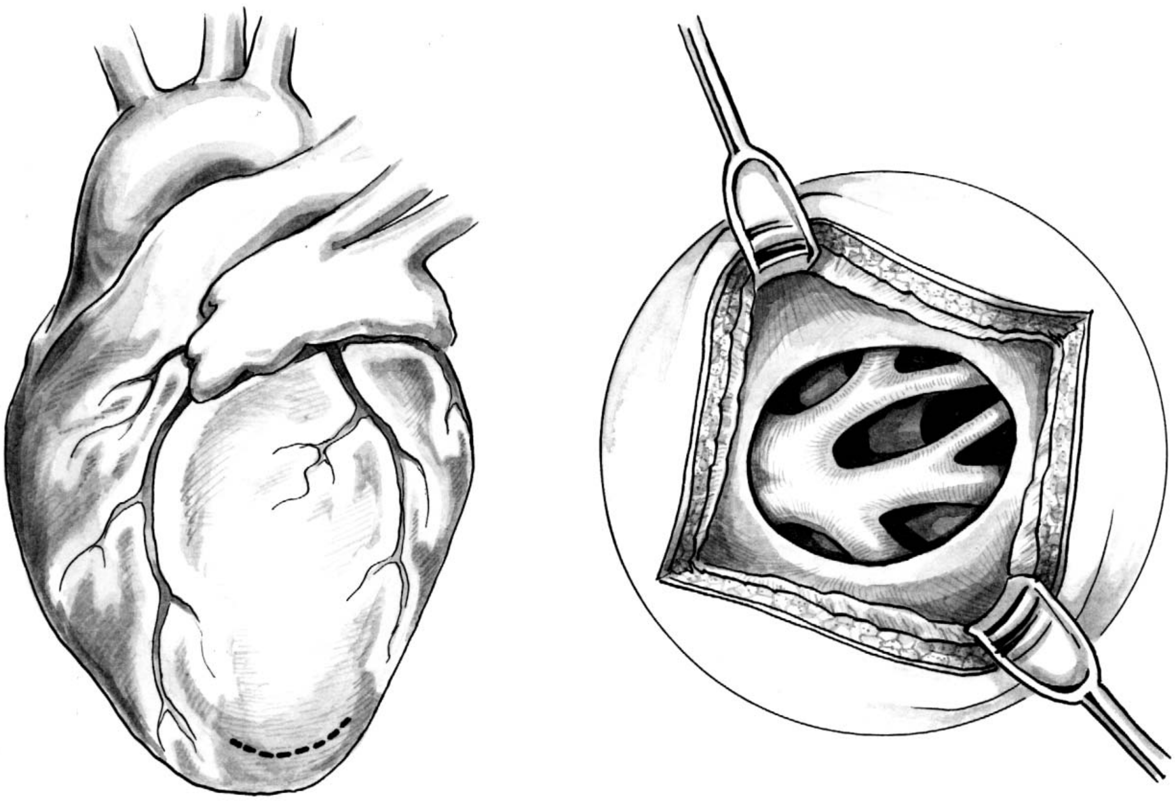


Рис. 15. Доступ к верхушечному ДМЖП через апикальную левую вентрикулотомию

разными швами. Во время систолы такая заплата выбухает в полость правого желудочка, вызывая частичную обструкцию выводного тракта. В связи с этим авторы предложили накладывать дополнительные фиксирующие швы в центре заплаты для предупреждения эффекта аневризмы.

Williams и соавторы (98) применили технику чреспредсердной реэндокардиализации, или пакетирования, согласно которой трабекулы над множественными ДМЖП последовательно сшивали двуслойными полипропиленовыми швами (6/0 или 7/0). Большие дефекты закрывали синтетическими заплатами. Частота резидуальных дефектов была высокой (48%), однако выраженность остаточного шунтирования была несущественной и не требовала повторного вмешательства.

Как показывает наш опыт, небольшой дефект можно закрыть во время операции двумя пуговицами из плотного велюра. Через разрез аорты или открытое овальное окно вводят изогнутый зажим в левый желудочек, кончиком которого нащупывают отверстие со стороны левого желудочка и захватывают нить с иглой в правом желудочке. Нить вытягивают наружу и П-образным швом прошивают центр пуговицы, затем оба конца нити таким же образом проводят в правый желудочек, нанизывают на два конца нити вторую пуговицу и связывают нити, облитерируя дефект между двумя пуговицами.

Имеются сообщения, что дефекты в верхушечной части желудочка можно закрыть до, во время или после операции с помощью катетерной технологии специальными зонтичными устройствами и спиралями с "трехмерной памятью" (99, 100). В последнее время все чаще появляются сообщения о применении так называемых гибридных методик, или сочетания хирургических и малоинвазивных методов интервенционной кардиологии (98, 101, 102). Разработано несколько видов устройств для чрескожного закрытия ДМЖП (104–106): двойной зонтик Rashkind, устройство Lock, пуговичные устройства. Применение этих технологий ограничено у новорожденных и грудничков, так как они предусматривают использование жесткого проводника, который может вызвать перфорацию сердца.

Одновременная коррекция субаортального стеноза, несоосного (malalignment) ДМЖП и обструкции дуги аорты в неонатальном возрасте

У новорожденных с ДМЖП и обструкцией дуги часто встречается субаортальный стеноз, обусловленный отклонением инфундибулярной перегородки кзади в выводной тракт левого желудочка (рис.16, *а*). Поскольку аортальное кольцо часто гипоплазировано, резекция инфундибулярной перегородки через стандартный аортальный доступ

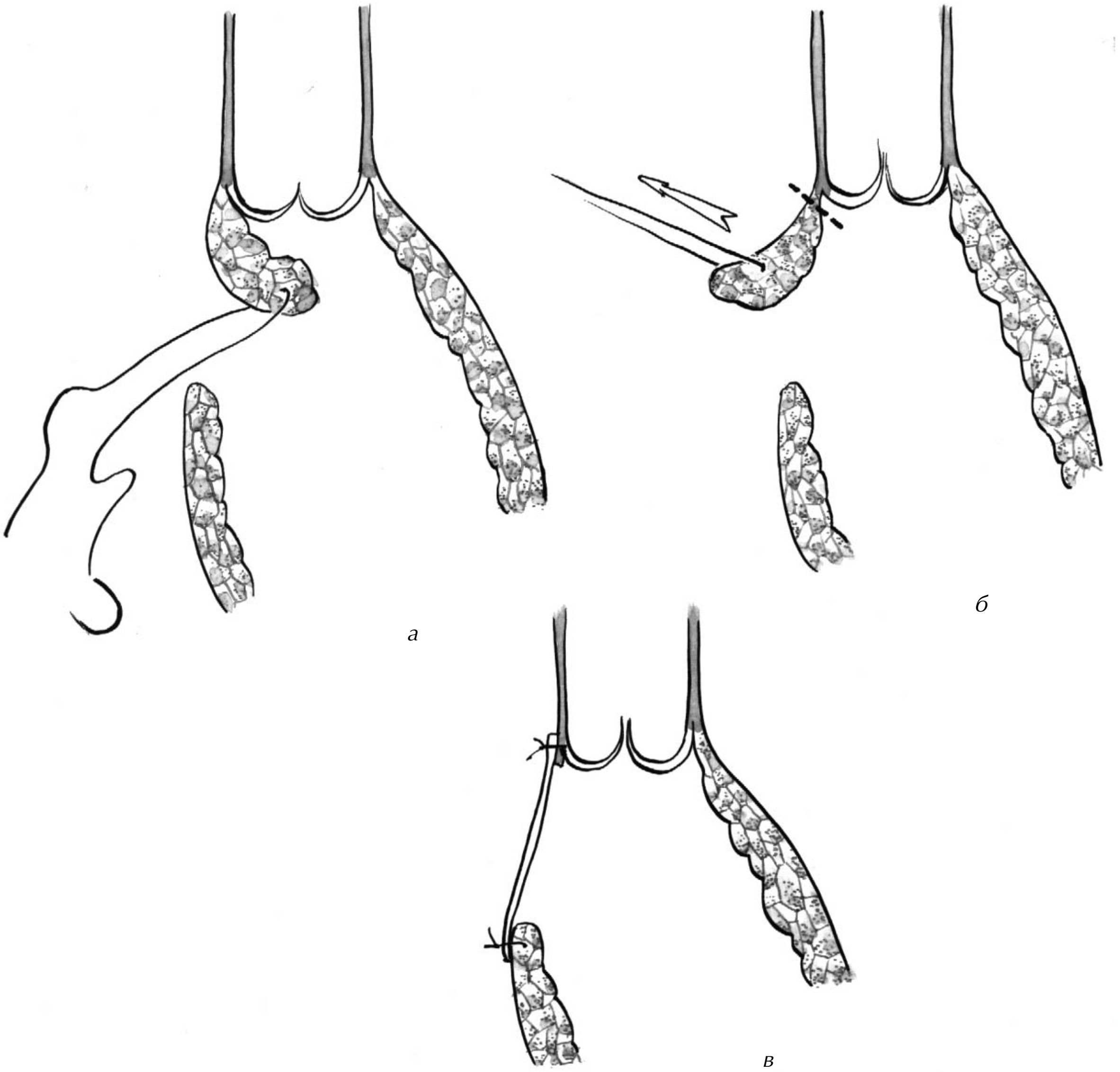


Рис. 16. Принцип коррекции ДМЖП и смещенной инфундибулярной перегородки, образующей субаортальный стеноз: *а, б* — используется шов-держалка для экспонирования аортального клапана во время резекции; *в* — заплатой закрыт образовавшийся после резекции большой дефект перегородки

трудновыполнима. Bove и соавторы (107) предложили метод устранения субаортального стеноза путем резекции верхнего края ДМЖП до аортального кольца, используя доступ через правое предсердие (рис. 16, *б*). Увеличенный таким образом ДМЖП затем закрывали заплатой для расширения субаортального пространства (рис. 16, *в*).

Операцию выполняют в условиях глубокой гипотермии и одного периода остановки кровообращения. У пациентов с перерывом дуги аорты используют две аортальные канюли, соединенные Y-образным коннектором для осуществления одновременной перфузии восходящей и нисходящей аорты во время охлаждения пациентов. После остановки кровообращения вводят единственную дозу кардиоплегического раствора (30 мл/кг) и перекрывают турникетами сосуды дуги. Дугу аорты (коарктацию или перерыв) восстанавливают прямым анастомозированием, используя непрерывный рассасывающийся шов. Затем открывают правое предсердие и экспонируют ДМЖП через трехстворчатый клапан. На верхний край дефекта накладывают шов-держалку для улучшения экспозиции правой коронарной створки аортального клапана и выворачивания инфундибулярной перегородки из выводного тракта левого желудочка в просвет дефекта (рис. 17, *а, б*). Оттянутую швом инфундибулярную перегородку иссекают до кольца аортального клапана (рис. 17, *б, в*). Расширенный дефект закрывают заплатой соответствующей конфигурации с правой стороны перегородки (рис. 17, *г*). Возобновляют искусственное кровообращение и начинают согревание. Аппарат отключают при температуре в прямой кишке 35–37 °С.

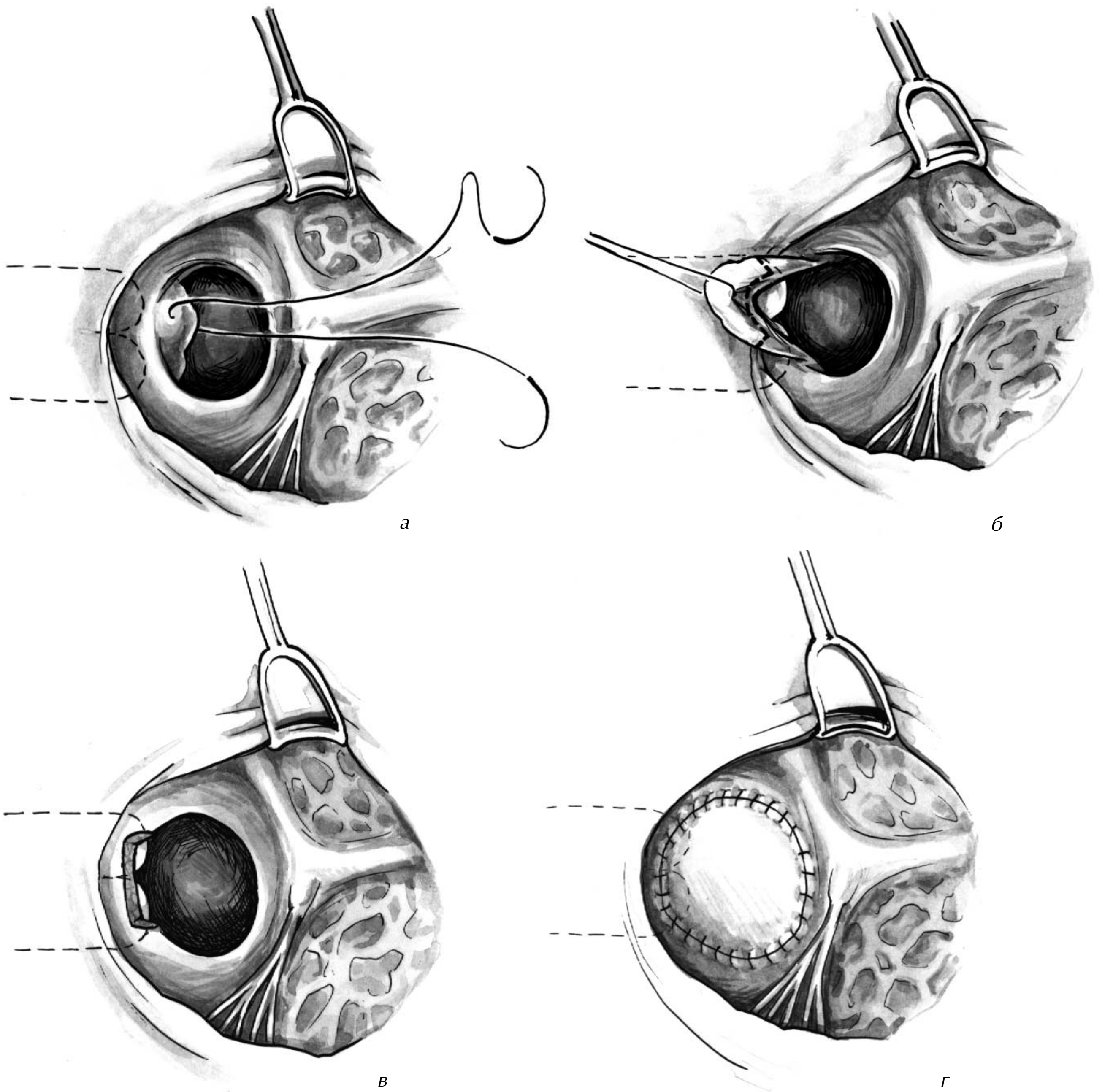


Рис. 17. Коррекция ДМЖП и субаортального стеноза, созданного отклонением кзади конусной перегородки, доступом через предсердие и трехстворчатый клапан (*а–в* — этапы операции)

ОСТАТОЧНЫЕ ДМЖП

Для диагностики остаточных шунтов еще на этапе кардиоплегии мы проводим гидропробу. Шприцем с надетой на него трубкой вводим в левые отделы сердца через отверстие в межпредсердной перегородке окрашенный кровью солевой раствор. Появление его в правом желудочке позволяет найти остаточный дефект. После отлучения от искусственного кровообращения дефект можно заподозрить по дрожанию на передней поверхности правого желудочка или по цветной струе при чреспищеводном ЭхоКГ-исследовании. При умеренных или больших остаточных дефектах хирург должен возобновить искусственное кровообращение и ревизовать межжелудочковую перегородку. При недоступности операционной ЭхоКГ решение о ревизии принимают на основе интраоперационного исследования объема внутрисердечного шунта по кислородному "скачку". Двумя шприцами аспирируют кровь из правого предсердия и легочной артерии для определения насыщения крови кислородом. Сатурация крови в аорте известна (обычно 100%). Соотношение объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения (Qл/Qc) рассчитывают по формуле:

$$Q_л/Q_c = \frac{SaO_2 - SлaO_2}{SaO_2 - SппO_2},$$

где SaO_2 — сатурация крови в аорте, $SлaO_2$ — сатурация крови в легочной артерии, $SппO_2$ — сатурация крови в правом предсердии.

Если соотношение объемов кровотока не превышает 1,5:1, остаточный дефект не имеет существенного клинического значения и, вероятно, со временем спонтанно закроется.

Техника коррекции недостаточности аортального клапана

Для восстановления нормальной структуры и функции клапана следует привести к норме все элементы анатомического субстрата аортальной недостаточности на основе как можно более точных измерений: степени удлинения свободного края провисающей створки, глубины синуса и расширения клапанного кольца.

Принципиальная возможность реконструкции аортального клапана определяется качеством его створок. Оценивают количество створок, их толщину, подвижность, наличие фенестраций. С помощью тонкой нити измеряют длину свободного края всех трех створок. Диаметры аортального кольца и синотубулярного соединения должны быть меньше суммарной длины свободных краев створок. В противном случае следует выполнить суживание кольца, техника которого описана в гл. 47, (см. гл., рис. 29).

Пролапс аортальной створки устраняют путем укорочения свободного края. Центральную часть створки собирают в складку с помошью П-образного шва, укрепленного прокладками из аутоперикарда (рис. 18).

Некоторые хирурги считают недостатком медиальной пликации то, что гофрированный сегмент створки оказывается в зоне интенсивной гемодинамической нагрузки. Поэтому Spencer и соавторы (108) накладывали плицирующие швы с обоих краев пораженной створки. Дальнейшее усовершенствование этого метода состояло в том, что плицируемую часть створки стали фиксировать к аортальной стенке в области комиссуры (109). Frater (110) применил способ аппроксимации аранциевых бугорков всех трех створок на одной лигатуре-держалке. С этих пор держалка по Frater стала обязательной деталью техники аортальной вальвулопластики. Trusler и соавторами (86) для иммобилизации гофрированного сегмента створки предложили выводить швы на внешнюю сторону аортальной стенки как при односторонней, так и при двусторонней пликации. Это обеспечило дополнительную надежность аортальной вальвулопластики. Для уменьшения нагрузки на гофрирующие швы мы, как и другие хирурги, сшиваем один или оба конца пораженной створки с соседней нормальной створкой матрацными швами на прокладках (рис. 19).

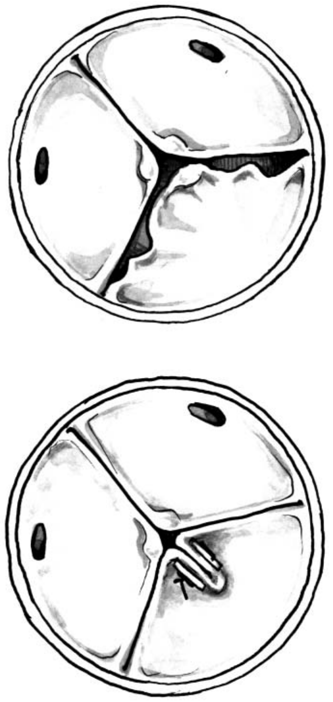


Рис. 18. Медиальное гофрирование провисающей некоронарной створки

Если створка очень тонкая, можно применить прием, предусматривающий укрепление ее свободного края двумя тонкими полосками из аутоперикарда (рис. 20). Степень укорочения длины свободного края измененной створки зависит от длины краев других створок.

Murphy и Poirier (111) предложили достаточно агрессивный способ аортопластики при поражении правой коронарной и некоронарной створок. Аорту рассекали вертикально между этими створками и ниже на 1 см. Избыток провисающих створок извлекали через разрез из просвета аорты и затем сшивали вместе с краями аорты. Этот способ может быть использован только при одновременном поражении правой и некоронарной створок. Его нельзя применить при близком к разрезу аорты расположении устьев коронарных артерий.

Использовался также метод подвешивания створки подобно занавеске на непрерывном мат-

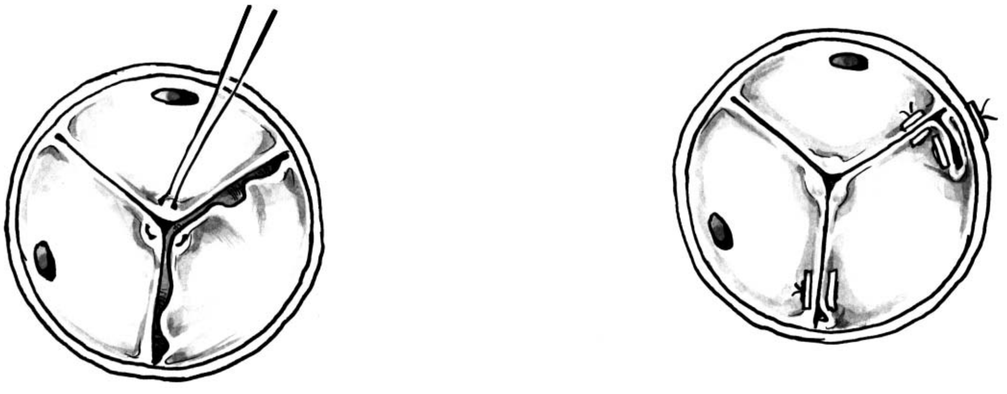


Рис. 19. Метод укорочения свободного края удлиненной створки по Trusler

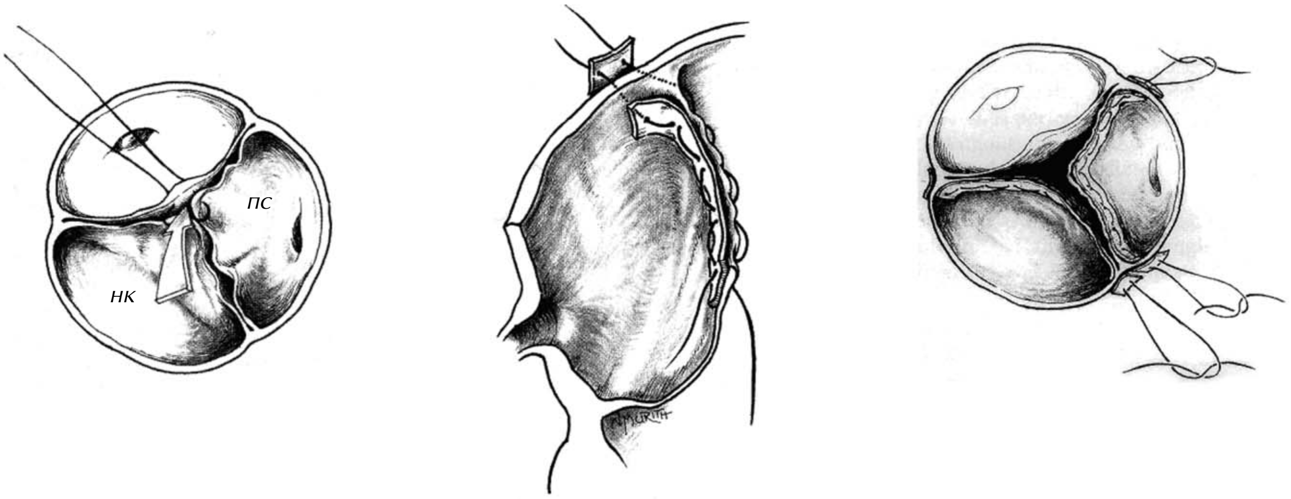


Рис. 20. Метод укрепления истонченного свободного края провисающей створки двумя полосками из аутоперикарда, пришитыми параллельными горизонтальными матрацными швами (нк — некоронарная створка, пс — правая створка)

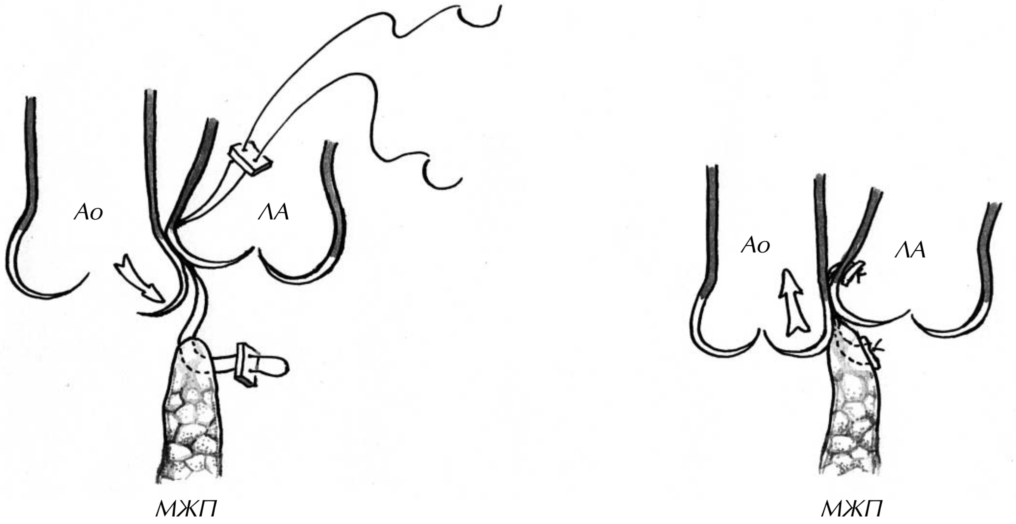


Рис. 21. Метод уменьшения глубины провисающего синуса аорты по Yacoub

рацном шве, при стягивании которого свободный край створки укорачивался. Концы нити фиксировали снаружи аорты на уровне комиссуры. Этот метод ненадежен, так как пораженные створки обычно истончены и шов под нагрузкой может прорезаться.

Метод, предложенный Yacoub и соавторами (91), предусматривает нормализацию глубины синуса (рис. 21). Авторы исходили из того, что провисающая створка увлекает стенку синуса, в результате чего она лишается среднего слоя. Закрытие ДМЖП и уменьшение глубины синуса выполняют доступом через аорту. На дефект со стороны правого желудочка накладывают П-образные швы, проводят через основание синуса и завязывают на уровне синотубулярного соединения. Эта техника устраняет важный компонент несостоятельности аортального клапана и, по данным авторов, обеспечивает продолжительный хороший гемодинамический эффект операции.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

В настоящее время хирургическая летальность при коррекции изолированных ДМЖП не превышает 1%. Ранняя послеоперационная смертность от легочных гипертонических кризов у пациентов с начальными изменениями легочных сосудов существенно снижена благодаря послеоперационному мониторированию давления в легочной артерии и применению комплекса профилактических и лечебных мероприятий (см. гл. 6).

Отдаленные результаты хирургического лечения ДМЖП с легочной гипертензией

Отдаленные исходы и возможность регрессии изменений в легочных сосудах у больных с легочной гипертензией зависят от двух факторов — возраста и величины ЛСС на момент коррекции. Регрессия этих изменений возможна в течение первых 6 мес жизни. Однако, как показало First Joint Study, у некоторых детей с незначительно повышенным ЛСС после операции наблюдалось его существенное повышение до степени, которая квалифицировалась как синдром Eisenmenger (60, 71).

Большинство кардиологов пришли к мнению о нецелесообразности рекомендовать хирургическое вмешательство пациентам, у которых ожидается прогрессирование обструктивной болезни легочных сосудов после закрытия дефекта. Известный детский кардиолог Somerville отмечала, что прогноз у пациентов с повышенным ЛСС, которые перенесли закрытие дефекта, хуже, чем естественное течение у больных с синдромом Eisenmenger (112). Трудное решение выбора хирургической тактики принимают на основе комплекса клинико-лабораторных исследований: ангиографии легочного сосудистого русла (113), легочной биопсии (114–116) и многих клинических признаков, подробнее описанных в гл. 6. Тем не менее многих больных оперируют с надеждой на регрессию легочной гипертензии. Очевидно, что результаты таких операций неоднозначны. У старших пациентов на момент операции ЛСС будет возрастать. Даже у некоторых младенцев и младших детей после закрытия дефекта может быстро прогрессировать склероз легочных сосудов (117). Как следует из обзора клинического течения болезни у включенных в First Joint Study (60) пациентов с большим межжелудочковым дефектом, повышенным давлением в легочной артерии, но с нормальным ЛСС, после операции ни у одного из них не развился синдром Eisenmenger, хотя у 15% отмечена резидуальная легочная гипертензия. Из 41 оперированного пациента с повышенным ЛСС у одного развился синдром Eisenmenger и у 17,5% была остаточная легочная гипертензия (71).

Результаты хирургического лечения множественных ДМЖП

Госпитальная летальность после первичной коррекции множественных дефектов, по данным разных авторов, колеблется от 2,7 до 16% (9, 98, 118–121). В ближайшем послеоперационном периоде часть летальных исходов связана с наличием больших остаточных дефектов, а также развитием инфарктов миокарда, AV-блокады, остаточной легочной гипертензии.

Несмотря на существование ряда способов интраоперационной диагностики незакрытых дефектов, частота резидуальных дефектов, по данным литературы, варьирует от 6,1 до 75%, а частота повторных операций — от 6 до 28%. Чаще всего остаются незамеченными или незакрытыми трабекулярные дефекты, особенно передние (56%), среднемышечные (30%), задние (25%) и апикальные (16%) (122). По другим данным, верхушечные дефекты являются наиболее частой причиной остаточного шунтирования (87, 96, 120). По материалам нашего института, разработанным Сиромахой, из 137 оперированных пациентов с данной патологией у 18,1% отмечен клинически не значимый остаточный шунт.

Показаниями к повторным операциям являются выраженные клинические проявления шунтирования, коэффициент соотношения легочного и системного кровотока более 1,5. Считается, что если коэффициент Qл/Qс, рассчитанный в операционной, не превышает 1,3, нет необходимости возобновлять искусственное кровообращение для закрытия остаточных дефектов.

Результаты хирургического лечения ДМЖП с аортальной недостаточностью

Раннее закрытие субартериальных дефектов до развития выраженной аортальной недостаточности является надежной профилактикой этого осложнения. При данной локализации дефекта вмешательство следует предпринимать безотлагательно. Без операции у 78% из 139 пациентов развилась аортальная недостаточность (123). Частота пролапса и аортальной недостаточности с возрастом прогрессивно увеличивалась и в 1 год, 5, 10, и 15 лет составила 8, 30, 64, 83% и 3, 24, 45, 64% соответственно.

По данным Trusler и соавторов (124), которым принадлежит один из методов коррекции пролапса аортального клапана, через 10 лет после операции в повторном вмешательстве на аортальном клапане нуждались 24% пациентов с исходным перимембранозным ДМЖП и 15% — после закрытия субартериального дефекта. Остаточная регургитация на аортальном клапане требует пожизненного наблюдения за динамикой недостаточности клапана и функционального состояния сердца для своевременного повторного вмешательства, которое, как правило, предусматривает протезирование клапана.

Нарушения проводящей системы после коррекции ДМЖП

Полная блокада правой ножки пучка Гиса является типичным последствием чрезжелудочкового доступа к дефекту перегородки у 78,9% пациентов, при чреспредсердном доступе ее частота снижается до 33,3% (125). Наиболее благоприятным с этой точки зрения является доступ через легочную артерию (126).

В раннюю хирургическую эру полная AV-блокада была нередким осложнением. В настоящее время частота хирургически обусловленной блокады при простых дефектах не превышает 1% и несколько выше у больных с множественными дефектами или дефектами типа швейцарского сыра. Даже в раннем послеоперационном периоде часто возникает транзиторная полная блокада, которая проходит в течение 9 дней перед выпиской из стационара (127). К сожалению, у некоторых пациентов, выписанных после операции с синусовым ритмом, через много лет развивается полная блокада (128).

Состояние физической работоспособности

Физическая работоспособность по данным тестов с нагрузками у больных с небольшими ДМЖП и у оперированных пациентов снижена в сравнении с контрольной популяцией (129, 130). Снижение функции связано с хронической объемной перегрузкой левого желудочка и, возможно, с недостаточной защитой миокарда (132, 133). Первое подтверждается связью между более старшим возрастом на момент операции и неадекватным увеличением сердечного выброса в ответ на нагрузку (134) и снижением максимальной частоты сердечных сокращений в сравнении с таковыми в контрольной популяции (135). Наихудшие результаты теста с дозированной нагрузкой на велоэргометре получены у оперированных пациентов с остаточными дефектами (132). В случаях, когда давление в легочной артерии нормализовалось после операции у пациентов в возрасте 3—12 лет с исходно повышенным ЛСС, в отдаленном периоде (через 6—16 лет) все пациенты вели нормальный образ жизни и у большинства отсутствовали симптомы. Однако во время тестов с нагрузкой систолическое давление в легочной артерии резко поднималось в сравнении с их собственным базальным уровнем давления в покое (135). Аналогичные наблюдения приводят многие авторы. Подобная реакция на нагрузку отсутствовала у детей, оперированных в возрасте до 1 года (131).

Reybrouk и соавторы (133) обнаружили снижение уровня вентиляционного анаэробного порога у пациентов с небольшими незакрытыми ДМЖП, а также у тех, кому была выполнена коррекция порока. Авторы объясняют этот феномен недостаточной ежедневной физической активностью, которая обусловлена как объективными, так и субъективными психологическими причинами.

Литература

1. Roger H. Recherches cliniques sur la communication congenitale des duex coeurs, par inocclusion du septum inter-ventriculaire. Bull Acad Nat Med (Paris) 1879;8:1074.
2. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. Br Med J 1958;2:701–709, 755–762.
3. Abbott ME. Congenital heart disease. In: Nelson's loose-leaf medicine, vol 5. New York: Thomas Nelson & Sons, 1932:207.
4. Nadas AS, Fyler DC. Pediatric cardiology. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1972:348.
5. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart disease in infancy and childhood. New York: Macmillan, 1967:3.
6. Hoffman JLE, Rudolph AM. The natural history of ventricular septal defects in infancy. Am J Cardiol 1965;16:634–653.
7. Nora JJ, Fraser FLC. Medical genetics. Philadelphia: Lea & Febiger, 1974:334.
8. Moe DG, Guntheroth WG. Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. Am J Cardiol 1987;60:674–678.
9. Tsang VT, Hsia TY, Yates RW, Anderson RH. Surgical repair of supposedly multiple defects within the apical part of the muscular ventricular septum. Ann Thorac Surg 2002; 73(1): 58–62; discussion 62–3.
10. Emanuel BS, Budarf ML, Scambler PJ. The genetic basis of conotruncal cardiac defects: the chromosome 22ql 1.2 deletion. In: Harvey RP, Rosenthal N, eds. San Diego: Academic Press, 1999: 463 478.
11. Matsuoka R, Kimura M, Scambler PJ et al. Molecular and clinical study of 183 patients with conotruncal anomaly face syndrome. Hum Genet 1998: 103: 70 80.

12. Ryan AK, Goodship JA, Wilson DI et al. Spectrum of clinical features associatedwith interstitial chromosome 22ql 1 deletions: a European collaborative study. J Med Genet 1997: 34: 798 804.
13. Rowe RD. Angiocardiography in the prognosis for young infants in congestive failure with ventricular septal defect: the value of defect/ascending aorta diameter ratio. In: Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Harris EA, eds. Heart Disease in Infancy. Diagnosis and Surgical Treatment. Proceedings of the Second International Symposium. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1973:119–26.
14. Freedom RM, Mawson J, Yoo S–J, Benson LN. Congenital Heart Disease: Textbook Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997,189–218.
15. Freedom RM. The Natural History of Ventricular Septal Defect with Morphological Considerations. Paediatric Update. Moss AJ, ed. New York: Elsevier, 1979: 251–72.
16. Tynan M, Anderson RH. Ventricular septal defect. In: Anderson RH, Baker EJ, Mcartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, eds. Paediatric Cardiology, 2nd edn. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002; 983–1014.
17. Moulaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. Circulation 1976; 53:1011–15.
18. Moulaert AJ, Oppenheimer-Deekker A. Anterolateral muscle bundle of the left ventricle, bulboventricular flange and subaortic stenosis. Am J Cardiol 1976; 37: 78–81.
19. Freedom RM, Bain HH, Esplugas E, Dische R, Rowe RD. Ventricular septal defect in interruption of aortic arch. Am J Cardiol 1977; 39: 572–82.
20. Soto B, Becker AE, Moulaert AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. Br Heart J 1980;43:332–343.
21. Tatsuno K, Ando M, Takan A, Hatsune K, Kommo S. Diagnostic importance of aortography in conal ventricular-septal defect. Am Heart J 1975;89:171–177.
22. Schmidt KG, Cassidy SC, Silverman NH, Stanger P. Doubly committed subarte-rial ventricular septal defects: echocardiographic features and surgical implications. J Am Cardiol 1988;12:1538–1546.
23. Lincoln C, Jamieson S, Shinebourne E, Anderson RH. Transatrial repair of ventricular septal defects with reference to their anatomic classification. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:183–190.
24. Kirklin JK, Castaneda AR, Keane JF, Fellows KE, Norwood WI. Surgical management of multiple ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:485–493.
25. Wennik ACG, Oppenheimer-Dekker A, Moulaert AJ. Muscular ventricular septal defects: a reappraisal of the anatomy. Am J Cardiol 1979;43:259–264.
26. Milo S, Ho SY, Wilkinson JL, Anderson RH. Surgical anatomy and atrioventricular conduction tissues of hearts with isolated ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:244–255.
27. Gelband H, Waldo AL, Kaiser GA, Bowman FO Jr, Malm JR, Hoffman R. Etiology of right bundle branch block in patients undergoing total correction of tetralogy of Fallot. Circulation. 1971;44:1022–1033.
28. Okoroma EO, Guller B, Maloney JD, Weidman WH. Etiology of right bundle branch block pattern after surgical closure of ventricular septal defects. Am Heart J 1975;90:14–18.
29. Malm JR, Hoffman RF. Further observations on the etiology of the right bundle branch block pattern following right ventriculotomy. Circulation 1974;50: 1105–1113.
30. Rudolph AM. The effects of postnatal circulatory adjustments in congenital heart disease. Pediatrics 1965;36:763–772.
31. Dammann JF Jr, Ferencz C. The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. In: Defects between the ventricles or great vessels in which both increased pressure and blood flow may act upon the lungs and in which there is a common ejectile force. Am Heart J 1956;52:210–231.
32. Graham TP Jr, Atwood GF, Boucek RJ Jr, Cordell D, Boerth RC. Right ventricular volume characteristics in ventricular septal defect. Circulation 1976;54:800–804.
33. Borst HG, Berglund E, Whittenberger JL, Mead J, McGregor M, Collier C. The effect of pulmonary vascular pressure on the mechanical properties of the lungs of anesthetized dogs. J Clin Invest 1957;36: 1708–1714.
34. Davies H, Williams J, Wood P. Lung stiffness in states of abnormal pulmonary blood flownd pressure. Br Heart J 1962;24:129–138.
35. Donald KE. Disturbances in pulmonary function in mitral stenosis and left heart failure. Prog Cardiovasc Dis 1958;1:298.
36. Lister G, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Talner NS. Physiologic effects of increasing hemoglobin concentration on left to right shunting in infants with ventricular septal defects. N Engl J Med 1982; 306: 502–506.
37. French H. The possibility of a loud congenital heart murmur disappearing when a child grows up. Guy's Hosp Rep 1918; 32: 87–8.
38. Paladini D, Palmieri S, Lamberti A et al.Characterization and natural history of ventricular septal defects in the fetus. Ultrasound Obstet Gynecol 2000; 16:118–22.
39. Nir A, Weintraub Z, Oliven A, Kelener J, Lurie M. Anatomic evidence of spontaneous intrauterine closure of a ventricular septal defect. Pediatr Cardiol 1990; 11: 208–10.
40. Nir A, Driscoll DJ, Edwards WD. Intrauterine closure of membranous ventricular septal defects: mechanism of closure in two autopsy specimens. Pediatr Cardiol 1994; 15: 33–37.
41. Allan L. Abnormalities of the ventricular septum. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media, 2000:195–208.
42. Tomita H, Arakaki Y, Yagihara T, Echigo S. Incidence of spontaneous closure of outlet ventricular septal defect. Jpn Circ J 2001; 65: 364–6.
43. Moe DG, Guntheroth WG. Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. Am J Cardiol 1987; 60: 674–8.
44. Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: ten–year follow-up. Pediatrics 1979; 63: 204–6.
45. Alpert BS, Mellits ED, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects, probability rates in the first five years of life. Am J Dis Child 1973; 125(2): 194–6.
46. Farina MA, Hook EB. Apparent sex difference in spontaneous closure of ventricular septal defect. Pediatr 1978; 93:1065–6.
47. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Mechanisms of closure of perimembranous ventricular septal defect. Am J Cardiol 1983; 52: 341–5.
48. Freedom RM, White RD, Pieroni DR et al. The natural history of the socalled aneurysm of the membranous ventricular septum in childhood. Circulation 191 A; 49: 375–84.
49. Pieroni DR, Bell BB, Krovetz LJ, Varghese PJ, Rowe RD. Auscultatory recognition of aneurysm of the membranous ventricular septum associated with small ventricular septal defect. Circulation 1971; 44: 733–9.
50. Ignaszewski AP, Collins-Nakai RL, Kasza LA et al. Aneurysm of the membranous ventricular septum producing subpulmonic outflow tract obstruction. Can J Cardiol 1994; 10: 67–70.
51. Gasul BM, Dillon RF, Urla V, Hait G. Ventricular septal defects their natural transformation intothose with infundibular stenosis or into the cyanotic or noncyanotic types of tetralogy of Fallot. JAMA 1957; 164: 847–53.
52. Jain V, Subramanian S, Lambert EC. Concomitant development of infundibular pulmonary stenosis and spontaneous closure of ventricular septal defect. An unusual variant in the natural history of ventricular septal defect. Am J Cardiol 1969; 24: 247–54.
53. Shepherd RL, Glancy DL, Jaffe RB, Perloff JK, Epstein SE. Acquired subvalvular right ventricular outflow obstruction in patients with ventricular septal defect. Am J Med 1972; 53: 446–55.
54. Pongiglione G, Freedom RM, Cook D, Rowe RD. Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiocardiographic study. Am J Cardiol 1982; SO: 776–80.
55. Tyrrell MJ, Kidd BSL, Keith JD. Diagnosis of tetralogy of Fallot in the acyanotic phase. (Abstract.) Circulation 1970; 41 & 42(Suppl. III): 113.
56. Breccia G. Sopra un caso dimorbo dol Roger complicato con insufficienza aortica, decoroso senza sintomi // Gazz. Osp. Milano. –1906. – N 50. – P. 439. (ЦИТ . ПО: Scott R.C., Mc Guira J., Kaplan S. et al. The syndrome of ventricular septal defect with aortic insufficiency // Amer. J. CardioL –1958. – N 2. – P. 530–553. N 342).
57. Laubry C, Pezzi C. Traite des maladies congenitale duit// Paris: J.B. Bailiere et Fils, 1921 (Цит.по: Scott et al.).
58. Scott R.C., Mc Guira J., Kaplan S. et al. The syndrome of ventricular septal defect with aortic insufficiency // Amer. J. CardioL –1958. – N 2. – P. 530–553. N 342.
59. O'Fallon WM, Weidman WH (eds). Long-term follow-up of congenital aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect.

Report from the Second Joint Study on the Natural History of Congenital Heart Defects. Circulation 1993; 87(No. 2, Suppl. I): 1–121.

60. Nadas AS (ed.). Report from the Joint Study on the Natural History of Congenital Heart Defects. Circulation 1977; 56(No. 2, Suppl. I): 1–87.
61. Dirksen T, Moulaert AJ, Buis-Liem TN, Brom AG. Ventricular septal defect associated with left ventricular outflow tract obstruction below the defect. / Thorac Cardiovasc Surg 1978; 75:688–94.
62. Vogel M, Freedom RM, Brand A et al. Ventricular septal defect and subaortic stenosis: an analysis of 41 patients. Am J Cardiol 1983; 52:1258–63.
63. Freedom RM, Pelech A, Brand A et al. The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. Int J Cardiol 1985; 8:137–43.
64. Moene RJ, Oppenheimer-Dekker A, Moulaert AJ et al. The concurrence of dimensional aortic arch anomalies and abnormal left ventricular muscle bundle. Pediatr Cardiol 1982; 2:107–14.
65. Oppenheimer-Dekker A. Septal architecture in hearts with ventricular septal defects. In: Wenink ACG, Oppenheimer-Dekker A, Moulaert AJ, eds. The Ventricular Septum of the Heart. Hague: Leiden University Press, 1981: 47–56.
66. Moulaert AJ, Oppenheimer-Deekker A. Anterolateral muscle bundle of the left ventricle, bulboventricular flange and subaortic stenosis. Am J Cardiol 1976; 37: 78–81.
67. Cohen L, Bennani R, Hulin S et al. Mitral valvar anomalies and discrete subaortic stenosis. Cardiol Young 2002; 14:138^16.
68. Neufeld EA, Muster AJ, Paul MH, Idriss FS, Riker WL. Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood. Am J Cardiol 1976; 39: 53–61.
69. Chung KJ, Fulton DR, Kreidberg MB, Payne DD, Creveland RJ. Combined discrete subaortic stenosis and ventricular septal defect in infants and children. Am J Cardiol 1984; 53: 1429–32.
70. Niwa K, Perloff JK, Kaplan S, Child JS, Miner PD. Eisenmenger syndrome in adults: ventricular septal defect, truncus arteriosus, univentricular heart. / Am Coll Cardiol 1999; 34: 223–32.
71. Weidman WH, Blount SG, Du Shane JW et al. Clinical course in ventricular septal defect. Circulation 1977; 56(Suppl. 1): I–56–69.
72. Clarkson PM, Frye RL, Du Shane JW et al. Prognosis for patients with ventricular septal defect and severe pulmonary vascular obstructive disease. Circulation 1968; 38: 129–35.
73. Oya H, Nagaya N, Uematsu M et al. Poor prognosis an related factors in adults with Eisenmenger syndrome. Am Heart J 2002; 143: 739–44.
74. Gersony WM, Hayes CJ, Drisco U DJ et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic Stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. Circulation 1993; 87(Suppl. I): I–121–I–126.
75. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RJ. The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation: results in 32 patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricular commuunis defects. Surgery 1955; 38:11–29.
76. Kirklin JW, Harshbarger HG, Donald DE et al. Surgical closure of ventricular septal defect: anatomic and technical considerations. J Thorac Surg 1957; 33: 45–51.
77. Okamoto Y. Clinical studies for open heart surgery in infants with profound hypothermia. Arch Jpn Chir 1969; 38:188–93.
78. Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM. Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation 1971; 43: 25–30.
79. Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Harris EA. Heart Disease in Infancy. Diagnosis and Surgical Treatment. Proceedings of the Second International Symposium. Edinburgh: Churchill. Livingstone, 1973: 343.
80. Yang SG, Novello R, Nicolson S et al. Evaluation of ventricular septal defect repair using intraoperative transesophageal echocardiography: frequency and significance of residual defects in infants and children. Echocardiography 2000; 17: 681–1.
81. Gussenhoven EJ, van Herwerden LA, van Suylen RJ et al. Recognition of residual ventricular septal defect by intraoperative contrast echocardiography. Eur Heart J 1989; 10: 801–5.
82. Claypool J.G., Ruth W., Lin T.K. Ventricular septal defect h aortic in competence simulating patent ductus arteriosus // Amer. art. J. – 1957. – V. 54, N 5. – P. 788–793.
83. Denton C, Pappas E.G. Ventricular septal defect and aorticsufficiency. Report of three cases // Amer. J. Cardiol. – 1958. – N 2. – 554–562.
84. Garamella J.J., Andersen J.G., Orepeza R. The surgical treatment of aortic insufficiency by open plastic revision of the tricuspid aortic valve to a bicuspid valve // Surg. Gynec. Obst. – 1958. – V. 106, N 6. – P. 679–686.
85. Garamella J.J., Schmidt R., Jensen N.K. et al. Clinical experiences with the bicuspid operation for aortic regurgitation // Ann. Surg. – I963. – V. 157, N 2. – P. 310–313.
86. Trusler G.A., Moes C.A., Kidd B.S.L. Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. –1973. – V. 66, N 3. – P. 394–403.
87. Mace L, Dervanian P, Le Bret E, Folliguet TA, Lambert V, Losay J, and Neveux JY. "Swiss cheese" septal defects: surgical closure using a single patch with intermediate fixings. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1754–9.
88. Chauvaud S, Serraf A, Mihaileanu S, et al. Ventricular septal defect associated with aortic valve incompetence: result of two surgical management. Ann Thorac Surg 1990;49:875–80.
89. Cabrol C, Cabrol A, Guiraudon G, et al. Hypertrophy of nodules of arantius and aortic insufficiency: pathophysiology and repair. Ann Thorac Surg 1991;51:969–72.
90. Hisatomi K, Taira A, Moriyama Y. Is direct closure dangerous for treatment of doubly committed subarterial ventricular septal defect? Ann Thorac Surg 1999; 67: 756–8; discussion 758–9.
91. Yacoub MN, Khan H, Stavri G, Shinebourne E, Radley–Smith R. Anatomic correction of the syndrome of prolapsing right coronary cusp, dilatation of the sinus of Valsalva, and ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:253–61.
92. Hudspeth AS, Cordell AR, Meredith JH et al. An improved transatrial approach to the closure of ventricular septal defects. / Thorac Cardiovasc Surg 1962; 43:157–65.
93. Breckenridge, Stark et al. Multiple ventricular septal defect. Ann Thorac Surg. 1972,13:128–36.
94. Kitagawa T; Durham LA; Mosca RS; Bove EL. Techniques and results in the management of multiple ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg. 1998;115:848–56.
95. Me Daniel N, Gutsell HP, Nolan SP, Kron IL. Repair of large muscular ventricular septal defects in infants imploying left ventriculotomy. Ann Thorac Surg 1989; 47:593–4.
96. Serraf A., Lacour-Gayet F., Bruniaux J. et al. Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. Logical approach in 130 cases. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1992; 103, 3:437–442.
97. Stellin G, Padalino M, Milanesi O et al. Surgical closure of apical ventricular septal defects through a right ventricular apical infundibulotomy. Ann Thorac Surg 2000;69:597–601.
98. Williams G. Surgical repair of multiple muscular ventricular septal defects: The role of re-endocardialization strategy. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2006; 132: 1072–80.
99. Laussen PC; Hansen DD; Parry SB; Fox ML; Javorski JJ; Burrows FA; Lock JE;Rickey PR. Transcatheter closure of ventricular septal defects: hemodynamic instability and anesthetic management. Anesth–Analg. 1995 Jun; 80(6): 1076–82
100. Parry SB, Lock JE. Front–loading of Double–Umbrella device, a new techniquefor umbrella delivery for closing cardiovascular defects. Am J Cardiol, 1992; 70:917–920.
101. Brizard CP, Olsson C, Wilkinson JL. New approach to multiple ventricular septal defects closure with intraoperative echocardiography and double patches sandwiching the septum. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2004; 128: 684–92.
102. Ootaki Y. Yamaguchi M. et al. Surgical management of trabecular ventricular septal defects: the sandwich technique. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2003; 125(3): 508–12.
103. Latiff HA et al. Transcatheter closure of multiple muscular ventricular septal defects using Gianturco coils. Ann Thorac Surg 1999 Oct; 68(4): 1400–1.
104. Thomson J. Cardiac catheter guided surgical closure of an apical ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 2000;70:1402–4.
105. Zahid Amin et al. New Device for Closure of Muscular Ventricular Septal Defects in a Canine Model. Circulation 1999;100:320–328.
106. Zahid Amin et al. Intraoperative device closure of perimembranous ventricular septal defects without cardiopulmonary bypass: Preliminary results with the perventricular technique. J Thorac Cardiovasc Surg 2004; 127: 234–241.

107. Bove et al. The management of severe subaortic stenosis, ventricular septal defect and aortic arch obstruction in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg, 1993,v.105,number 2, 289–295
108. Spencer FC, Doyle EF, Danilowicz DA et al. Long–term evaluation of aortic valvuloplsty for aortic insufficiency and ventricular septal defect. J Thorac. Cardiovasc. Surg. 1973.v.65.№ 1, p.15–31
109. Plauth WH Jr, Braunwald E et al. Ventricular septal defect and aortic regurgitation: clinical, hemodinamic and surgical considerations. Amer. J. Med. 1965. v.39..№8. p.552–567.
110. Frater RWM. The prolapsing aort ic cusp: experimental and clinical observations. Ann. Thor. Surg. 1967. №3.p.63–67.
111. Murphy DA, Poirier NA. A technique of aortic valvuloplasty for aortic insufficiency associated with ventricular septal Defect. J Thorac. Cardiovasc. Surg.. 1972. v.64.№6. p.800–802.
112. Someville J. How to manage the Eisenmenger syndrorrie. Int J Cardiol 1998; 63: 1–8.
113. Rabinovitch M, Keane JF, Fellows KE, Castaneda AR, Reid L. Quantitative analysis of the pulmonary wedge angiogram in congenital heart defects. Correlation with hemodynamic data and morphometric findings in lung biopsy tissue. Circulation 1981; 63: 152–64.
114. Rabinovitch M, Haworth SG, Vance Z et al. Early pulmonary vascular changes in congenital heart disease studied in biopsy tissue. Hum Pathol 1980; Il(Suppl.): 499–509.
115. Haworth SG. Pulmonary vascular disease in different types of congenital heart disease. Implications for interpretation of lung biopsy findings in early childhood. Br Heart J 1984; 52: 557–71.
116. Bush A, Busst CM, Haworth SG et al. Correlations of lung morphology, pulmonary vascular resistance, and outcome in children with congenital heart disease. Br Heart J 1988; 59: 480–5.
117. Anderson RA, Levy AM, Naeye RL, Tabakin BS. Rapidly progressing pulmonary vascular obstructive disease. Association with ventricular septal defects during early childhood. Am J Cardiol 1967; 19(6): 854–60.
118. Black M et al. Repair of isolated multiple muscular ventricular septal defects: the septal obliteration technique. Ann Thorac Surg 2000;70:106–110.
119. Brizard CP, Olsson C, Wilkinson JL. New approach to multiple ventricular septal defects closure with intraoperative echocardiography and double patches sandwiching the septum. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2004; 128: 684–92.
120. Hirohisa Murakami et al. Closure of multiple ventricular septal defects by the felt sandwich technique: Futher analysis of 36 patients. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2006; 132: 278–82.
121. Seddio F, Reddy VM, Mc Elhinney DB, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL. Multiple ventricular septal defects: how and when should they be repaired? J Thorac Cardiovasc Surg. 1999 117: 134–9
122. Kirklin JK, Castaneda AR, Keane JF, Fellows KE, Norwood WI. Surgical management of multiple ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80: 485–93.
123. Lun K, Li H, Leung MP et al. Analysis of indications for surgical closure of subarterial ventricular septal defect without associated aortic cusp prolapse and aortic regurgitation. Am J Cardiol 2001; 87:1266–70.
124. Trusler GA, Williams WG, Smallhorn JF, Freedom RM. Late results after repair of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 276–81.
125. Hobbins SM, Izukawa T, Radford DJ, Williams WG, Trusler GA. Conduction disturbances after surgical correction of ventricular septal defect by the atrial approach. Br Heart J 1979; 41: 289–93.
126. Abe T, Komatsu S. Conduction disturbances and operative results after closure of ventricular septal defects by three different surgical approaches. Jpn Circ J 1983; 47: 328–35.
127. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ et al. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery. Am J Cardiol 1998; 82: 525–7.
128. Fukuda T, Nakamura Y, Iemura J, Oku H. Onset of complete atrioventricular block 15 years after ventricular septal defect surgery. Pediatr Cardiol 2002; 23(1): 80–3.
129. Hallidie–Smith KA. The long–term results of closure of ventricular septal defect with pulmonary vascular disease. Am Heart J 1968;76:591–5.
130. Hallidie–Smith KA, Hollman A, Cleland WP, Bentall HH, Goodwin JF. Effects of surgical closure of ventricular septal defects upon pulmonary vascular disease. Br Heart J 1969; 31: 246–60.
131. Ikawa S, Shimazaki Y, Nakano S et al. Pulmonary vascular resistance during exercise late after repair of large ventricular septal defects. Relation to age at the time of repair. / Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109: 1218–24.
132. Otterstad JE, Simonsen S, Erikssen J. Hemodynamic findings at rest and during mild supine exercise in adults with isolated, uncomplicated ventricular septal defects. Circulation 1985; 71: 650–62.
133. Reybrouck T, Rogers R, Weymans M et al. Serial cardiorespiratory exercise testing in patients with congenital heart disease. Eur J Pediatr 1995; 154: 801–6.
134. Maron BJ, Redwood DR, Hirshfeld JW et al. Postoperative assessment of patients with ventricular septal defect and pulmonary hypertension. Response to intense upright exercise. Circulation 1973; 48: 864–74.
135. Hallidie–Smith KA, Wilson RS, Hart A, Zeidifard E. Functional status of patients with large ventricular septal defect and pulmonary vascular disease 6 to 16 years after surgical closure of their defect in childhood. Br Heart J 1977; 39:1093–101.

Публикации автора

1. Зиньковский М.Ф., Багиров А.М. Сочетание дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородки//Современные проблемы фтизиатрии и сердечной хирургии.– К., 1972.– С.21–23.
2. Зиньковский М.Ф., Газообмен и внешнее дыхание у больных с дефектом межжелудочковой перегородки//Грудная хирургия.– К., 1972. – Вып. 5. – С. 19–22.
3. Зиньковский М.Ф., Антипович А.С. Лечение травматических дефектов межжелудочковой перегородки//Клин. хирургия.– 1973. – № 12.– С. 27–31.
4. Зиньковский М.Ф., Полная атриовентрикулярная блокада после радикальной коррекции дефекта межжелудочковой перегородки// Грудная хирургия.– 1974.–Вып.6.– С. 83–87.
5. Зиньковский М.Ф., Бендет Я.А., Ваднев А.А. Функциональные резервы миокарда после коррекции дефекта межжелудочковой перегородки //Кардиология.– 1974.– № 9.– С. 117–119.
6. Зиньковский М.Ф. Хирургическое лечение дефекта межжелудочковой перегородки: Дис… д–ра мед. наук: 05.05.04. – К., 1974.
7. Зиньковский М.Ф., Сидаренко Л.Н. Межжелудочковые дефекты с аневризмой мембранозной части перегородки// Грудная хирургия.– 1976.– Вып. 3.– С. 33–36.
8. Зиньковский М.Ф. Чреспредсердный доступ для коррекции дефекта межжелудочковой перегородки//Хирургия.–1984.–№5.–С.102–105.
9. Зиньковский М.Ф., Валько А.С., Паничкин Ю.В., Бабаджанов К.Б. Результаты двухэтапной коррекции дефекта межжелудочковой перегородки с высокой лёгочной//Груд. хирургия.– 1989.– Вып. 3.– С. 14–18.
10. Зиньковский М.Ф., Сидаренко Л.Н. Клиника, диагностика и хирургическое лечение дефекта межжелудочковой перегородки в сочетании с аортальной недостаточностью// Грудная хирургия.– К., 1972. – Вып. 5.– С. 66–71.
11. Зиньковский М.Ф., Амосов Н.М., Сидаренко Л.Н. Показания к операции и выбор метода хирургического лечения при дефекте межжелудочковой перегородки с аортальной недостаточностью// Кровообращение.– 1974.–Т.7, №3.– С. 53–58.
12. Зиньковский М.Ф., Дыкуха С.Е. Аортальная вальвулопластика у больных с дефектом межжелудочковой перегородки, осложнённым недостаточностью аортального клапана// Груд. хирургия. – 1986. – Вып. 6.– С.5–9.

Часть пятая

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ АОРТЫ И ЕЕ ПРОКСИМАЛЬНЫХ ВЕТВЕЙ

Глава 22

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ (БОТАЛЛОВ) ПРОТОК

Артериальный (боталлов) проток у плода является неотъемлемым элементом плодного кровообращения. Он соединяет аорту с легочной артерией и вскоре после рождения закрывается, а затем облитерируется. Персистирование протока после истечения срока его закрытия приводит к гемодинамическим нарушениям и расценивается как псевдоврожденный порок.

Частота порока составляет около 20% всех врожденных аномалий сердца. Впервые данный порок упоминал Гален (II в. до н. э.). Позднее его описывали de Capri (1521), затем Aranzi (Аранций) и Fabrizzi (Фабриций) и, наконец, Botallo в 1560 г., чьим именем был назван этот порок. Открытый артериальный проток (ОАП) у лиц женского пола встречается в 3 раза чаще, чем у лиц мужского пола. Он является характерной проблемой у недоношенных детей.

АНАТОМИЯ

Открытый артериальный проток отходит от аорты сразу после отхождения от нее левой подключичной артерии и впадает в легочный ствол в месте бифуркации (рис. 1). Диаметр и длина его варьируют от 3–4 мм до 2–3 см. При левосторонней дуге аорты он чаще всего расположен слева, при правосторонней — справа. При наличии редких аномалий дуги аорты артериальный проток может быть двусторонним и иногда является составной частью сосудистого кольца. Проток имеет конусообразную форму, вершиной обращенную к легочной артерии, может быть коротким или длинным, прямым или извитым.

Проток может быть изолированным или сочетаться с другими ВПС (5%). При так называемых дуктусзависимых пороках он выполняет функцию компенсаторного соединения, которое является жизненно необходимым. Артериальный проток остается незакрытым в течение нескольких месяцев у недоношенных детей, у каждого пятого ребенка он персистирует за период 1–2 года.

При инфузии ПГЕ$_1$ в целях поддержания проходимости боталлова протока происходит артериализация его стенки. Структура стенки ОАП отличается от структуры остальных сосудов. Она более склонна к пролифирации и фиброзированию. Сохранение ткани протока при коррекции коарктации аорты в период новорожденности часто является причиной рецидива стеноза. У детей старшего возраста и взрослых ОАП может подвергаться кальцификации и становится хрупким, что создает повышенный риск кровотечения во время операции.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

После рождения ребенка с началом самостоятельного дыхания ЛСС снижается, что приводит к реверсии внутриутробного шунта крови из ствола легочной артерии в аорту на обратный — левоправый. Изменение газового состава крови, протекающей по артериальному протоку, а также уменьшение концентрации ПГЕ$_1$ и ПГЕ$_2$ в крови

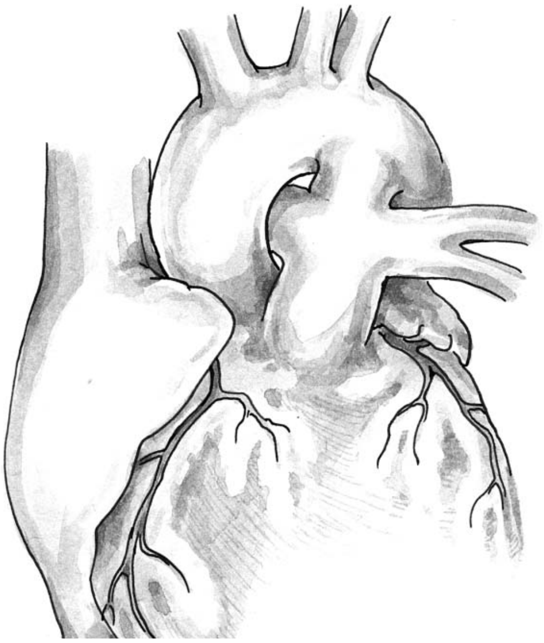


Рис. 1. Открытый артериальный проток соединяет аорту с легочным стволом в месте бифуркации

приводят к повышению тонуса сосудистой стенки, ее спазму и облитерации протока с образованием артериальной связки.

В период внутриутробного развития основное количество крови поступает в большой круг кровообращения из правого желудочка и легочного ствола через артериальный проток. С первым вдохом родившегося ребенка легочное сопротивление падает и увеличивается давление в аорте. Направление потока крови по протоку меняется на противоположный. Насыщение кислородом крови, которая протекает по протоку, повышается после появления легочного дыхания. Это приводит к сокращению клеток гладкой мускулатуры в стенке протока. В механизме спазмирования протока принимают участие также брадикинин и ацетилхолин. Функциональное закрытие происходит в течение 15—20 ч, окончательная облитерация — на протяжении 2—10 нед.

Первичное нарушение гемодинамики связано с разницей давления в аорте и легочной артерии. Артериальная кровь поступает в легочную артерию в обе фазы сердечного цикла. У детей первых месяцев жизни сброс происходит только во время систолы, так как отсутствует диастолический градиент между аортой и легочным стволом. По мере физиологической инволюции строения легочных сосудов снижается общее ЛСС, увеличивается сброс артериальной крови в легочную артерию. Кровь поступает дальше в левые отделы сердца, создавая объемную перегрузку. При больших размерах протока объем легочного кровотока может в несколько раз превышать кровоток в большом кругу кровообращения.

Объем и направление сброса крови на протяжении жизни изменяются в зависимости от изменений общего легочного сопротивления. После рождения сопротивление большого и малого кругов кровообращения приблизительно равное, поэтому у новорожденных во время крика, плача и задержки дыхания направление тока крови может изменятся и вызывать появление временного цианоза. Небольшая разница давления является причиной временного отсутствия шума после рождения. По мере снижения ЛСС увеличивается объем лево-правого шунта. Повышение давления в левом предсердии и легочных венах приводит к рефлекторному спазму легочных артериол, а со временем — к склерозу легочных сосудов. Легочная гипертензия постепенно снижает градиент давления между аортой и легочным стволом сначала в диастолическую фазу, а затем и во время систолы. Объем артериовенозного шунта уменьшается вплоть до его исчезновения. В заключительной фазе гемодинамических нарушений возникает право-левый шунт.

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА

Персистенция ОАП чаще всего отмечается у новорожденных с низкой массой тела и нарушением функции дыхания. У большинства новорожденных с данным пороком отсутствуют какие-либо симптомы заболевания. Боталлов проток большого диаметра сопровождается респираторной инфекцией, ателектазом, застойной сердечной недостаточностью и стойкой легочной гипертензией. При изменении направления сброса крови развивается цианоз в первую очередь нижних конечностей, так как артериальная кровь из дуги аорты смывает венозную кровь из артериального протока в нисходящую аорту.

Клинические проявления зависят от величины протока и стадии гемодинамических нарушений. Течение порока варьирует от бессимптомного до крайне тяжелого. При больших размерах протока он проявляет себя уже с первых недель жизни признаками сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, гепатоспленомегалия), отставанием в физическом развитии.

К характерным признакам, на основании которых можно поставить диагноз, относятся непрерывный систолодиастолический шум во II—III межреберном промежутке слева от грудины (рис. 2) и снижение диастолического артериального давления, иногда до нуля.

В связи с утечкой крови из аорты в легочную артерию увеличивается пульсовое давление (разница между систолическим и диастолическим давлением). У новорожденных и грудных детей иногда определяется только систолический шум, который при возникновении пневмонии может исчезнуть. При развитии вторичной легочной гипертензии изменяется характер шума. С повышением давления в легочной артерии диастолический компонент шума уменьшается, а затем полностью исчезает. В этих случаях аускультативная картина состоит из короткого систолического шума во II межреберном промежутке по левому краю грудины и резкого акцента II тона над легочной артерией. В дальнейшем может исчезнуть и систолический шум.

На обзорной рентгенограмме грудной клетки отмечается увеличение тени сердца за счет расширения сначала левого, а затем обоих желудочков и левого предсердия, выбухание легочной артерии и усиление сосудистого рисунка. При отсутствии гипертензии изменений на рентгенограмме может

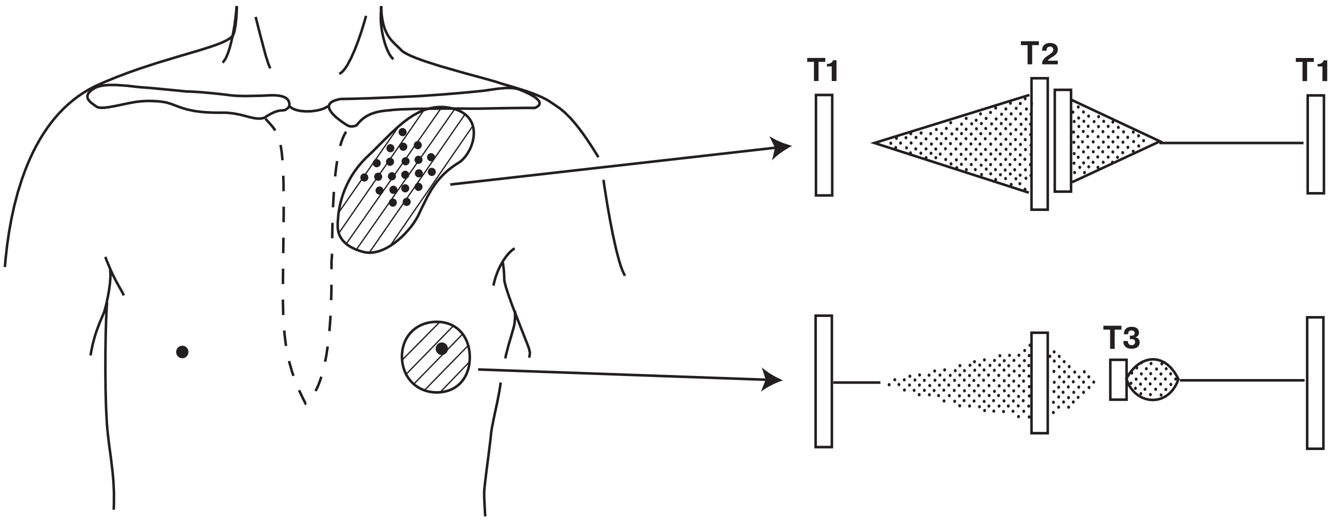


Рис. 2. Графическое изображение систолодиастолического шума при ОАП (Т — сердечные тоны)

не быть. При высоком общелегочном сопротивлении вследствие развития склеротических изменений в легочных сосудах и уменьшения объема сброса размеры сердца уменьшаются.

Электрокардиографическая картина также претерпевает изменения в зависимости от выраженности легочной гипертензии. При отсутствии высокой гипертензии на ЭКГ могут определяться признаки гипертрофии левого желудочка. При гиперволемической форме гипертензии могут быть признаки гипертрофии левого и правого желудочков, при склеротической стадии на первый план выступают признаки гипертрофии правого желудочка.

При ЭхоКГ-исследовании специфических признаков ОАП нет, поэтому используют косвенные признаки. Характерными являются увеличение полости левого желудочка и изменение соотношения размеров левого предсердия и диаметра аорты, которое в норме равно 1. При ОАП оно может составить 1,2 и больше. Иногда проток можно увидеть на ЭхоКГ.

В диагностике ОАП ведущее место принадлежит допплерЭхоКГ (рис. 3). Она позволяет определить шунтирование крови слева направо, а при обструктивной форме легочной гипертензии — противоположное, выявить увеличение полостей сердца, связанное с объемной перегрузкой левых отделов сердца. При помощи этого исследования можно провести дифференциальный диагноз между ОАП, дефектом аортолегочной перегородки и общим артериальным стволом, так как клиническая картина этих пороков может быть схожей.

Как правило, диагноз ОАП можно с уверенностью поставить по клиническим данным. При наличии легочной гипертензии клиническая картина теряет свои характерные признаки, поэтому возникает необходимость прибегнуть к рентгенохирургическому исследованию.

Если зонд из легочной артерии через проток проходит в аорту или на уровне легочной артерии определяется сброс артериальной крови, т.е. насыщение крови кислородом выше, чем в правом желудочке, можно заподозрить наличие ОАП. При введении контрастного вещества в область дуги аорты одновременное заполнение легочной артерии указывает на наличие лево-правого сброса через ОАП. Если контрастное вещество вводится в легочный ствол и оно попадает в аорту, это свидетельствует о право-левом сбросе через проток.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

В отличие от недоношенных младенцев, у доношенных детей ОАП как порок обычно не закрывается спонтанно. Это обусловлено структурной аномалией гладкой мускулатуры его стенки, а не сниженной чувствительностью к кислороду. При больших ОАП развиваются сердечная недостаточность, рецидивирующие пневмонии. При малых протоках в большей степени, чем при больших, характерно осложнение септическим эндокардитом. Легочная гипертензия может привести к необратимым изменениям резистивных сосудов.

Течение порока крайне неблагоприятно у недоношенных детей. Перегрузка малого круга кровообращения и застойная сердечная недостаточность являются причиной смерти многих пациентов в первые несколько месяцев жизни. Впоследствии состояние стабилизируется. Средняя продолжительность жизни больных с ОАП составляет приблизительно 40 лет. До 30 лет умирают 20 % больных, до 45 лет — 42 %, до 60 лет — 60 %. Ос-

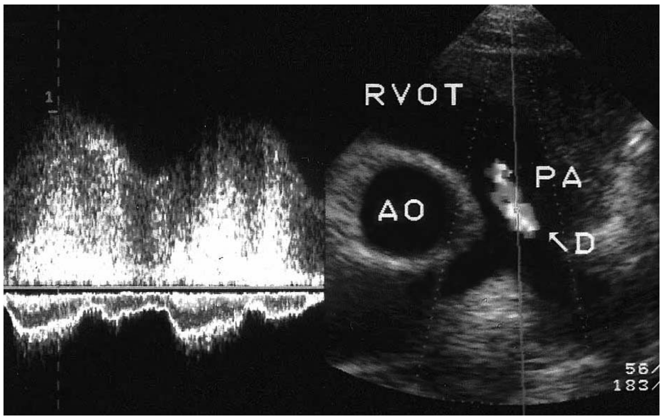


Рис. 3. Эхокардиограмма при ОАП (RVOT— выводной тракт правого желудочка, PA — легочная артерия, Ao — аорта, D — проток)

новными причинами летальных исходов являются сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит (эндартериит), развитие и разрыв аневризмы протока.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Показания

Хирургическое закрытие артериального протока показано на всех стадиях заболевания, за за исключением случаев высокой гипертензии с перекрестным или право-левым сбросом крови. В этих ситуациях ОАП способствует разгрузке правого желудочка и поэтому операция не только нецелесообразна, но и опасна.

Пациентам с явлениями сердечной недостаточности, особенно детям с малой массой тела, показано неотложное хирургическое вмешательство. Остальным детям выполняют операции в плановом порядке. Хирургическая операция необходима при любых размерах протока, за исключением случаев склеротической легочной гипертензии. Сроки операции определяются наличием сердечной недостаточности и гипертензии.

Недоношенным детям вначале проводят курс лечения индометацином, предложенный Heymann (2). При отсутствии эффекта ОАП закрывают хирургическим путем. У недоношенных детей операция в условиях острой инфекции противопоказана. У многих также недоразвита система коагуляции. Попытки нормализовать свертываемость крови переливанием свежезамороженной плазмы приводят к нежелательной объемной нагрузке и не являются необходимыми на дооперационном этапе.

Старшие дети или взрослые с большим артериальным протоком и сердечной недостаточностью или наличием право-левого шунта нуждаются в катетеризации для оценки ЛСС. При аневризме или кальцинировании протока показана аортография. Пациентам с бактериальным эндокардитом следует провести курс терапии антибиотиками. Если лечение позволило купировать инфекцию, проток можно закрыть спустя несколько месяцев. При наличии устойчивости к консервативному лечению операцию безотлагательно выполняют на высоте эндокардита.

Общие замечания к технике операции

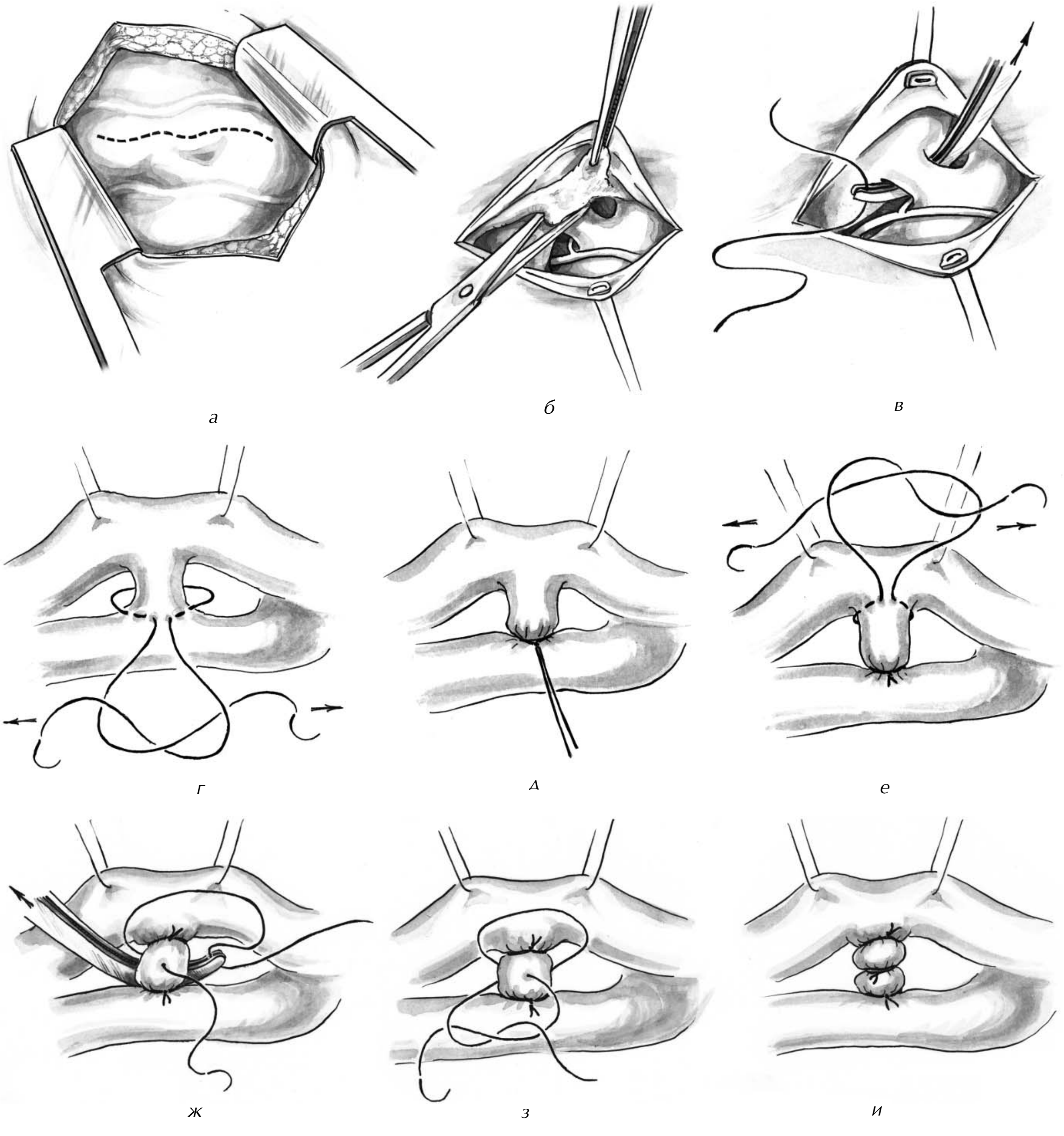
Gross в 1938 г. впервые перевязал артериальный проток (1). Это было первое в истории сердечной хирургии вмешательство по поводу ВПС, стимулировавшее развитие клинической сердечно-сосудистой хирургии. Как и все новое в хирургии, закрытие боталлова протока казалось трудным и опасным вмешательством, особенно у пациентов с бактериальным эндокардитом и легочной гипертензией. Уже скоро операция потеряла эту репутацию. Однако в осложненных случаях может возникнуть сильное, быстро опустошающее кровотечение, вызывающее ужас даже у опытного хирурга. Поэтому врач, испытавший подобное осложнение в своей хирургической практике, всегда будет относиться к этому пороку с уважением. Операция должна выполняться с осторожностью и осмотрительностью. Наиболее опасным моментом является подведение изогнутого зажима под проток, чтобы захватить лигатуру. Неожиданно возникшее внезапное тяжелое кровотечение из задней стенки протока, трудно контролировать. Cooley (3) в такой отчаянной ситуации предлагает чрезвычайный прием — искусственную фибрилляцию желудочков, дающую 5–8 минут более благоприятных условий для остановки кровотечения. Электрический фибриллятор для этих целей всегда наготове в его операционных.

Закрытие ОАП стандартным левосторонним доступом

Перевязка боталлова протока

Обычно операцию выполняют левосторонним заднебоковым доступом по IV межреберью. После оттеснения легкого вскрывают плевру средостения позади места прохождения блуждающего нерва, разрез продлевают вдоль нисходящей аорты в сторону левой подключичной артерии. Легкое удерживают в нужном положении при помощи швов-держалок, наложенных на передний край разреза плевры средостения. Если верхняя межреберная вена лежит на аорте, ее следует пересечь для улучшения экспозиции. Аккуратно сепарируют подключичную артерию, нисходящую аорту и дугу аорты. Необходимо четко определить, является ли выделенный сосуд артериальным протоком, так как описаны случаи ошибочного лигирования трахеи, аорты или левой легочной артерии.

Ориентирами для обнаружения протока являются блуждающий нерв и его возвратная гортанная ветвь, которая огибает артериальный проток (рис. 4, *а*). Если предполагаемый проток не огибается возвратным нервом, значит, это другой сосуд — дуга аорты, подключичная артерия или что-нибудь еще. Поэтому следует найти блуждающий нерв и, подтягивая его кверху и книзу, идентифицировать возвратный нерв. Боталлов проток нахо-


а б в

г д е

ж з и

Рис. 4. Техника закрытия артериального протока

дится здесь. Могут возникнуть трудности с обнаружением протока, когда он частично проходит внутри перикарда, поэтому перед обведением протока лигатурой перикард препарируют от его стенки и прилежащей левой главной легочной артерии (рис. 4, *б*). Рыхлые ткани выше и ниже протока разделяют ножницами, оставляя только узкую часть позади протока, который еще полностью не выделен. Когда оценены размеры и характер стенок протока, наиболее ответственное выделение задней поверхности выполняют с помощью изогнутого зажима (рис. 4, *в*). Проведение его снизу безопасно, но следует соблюдать осторожность. Необходимо следить за тем, чтобы кончик инструмента проходил глубже протока и поверх возвратного нерва. Под проток подводят толстую лигатуру (шелк № 2) и оставшиеся ткани разделяют для увеличения длины и возможности пережатия зажимом. Оттягивая кзади блуждающий и возвратный нервы, боталлов проток перевязывают у аортального конца (рис. 4, *г, д*). Затем перевязывают легочный конец, оставляя максимальное расстояние между лигатурами (рис. 4, *е*). Для надежного перекрытия просвета мы обычно прошиваем проток между лигатурами и перевязываем обе его полуокружности (рис. 4, *ж, з, и*). Вместо лигатур иногда используем кисетные швы, осторожно проведенные по адвентиции у обоих концов протока. Вначале перевязываем кисетный шов у аортального конца. Если проток достаточно велик, на короткое время пережимаем перешеек аорты для снижения давления в момент перевязки первого шва. Подтягивая аорту латерально, завязываем шов у легочного конца.

Для лигирования протока используют также специальные металлические (титановые) клипсы (см. рис. 4). В исключительных случаях ОАП предварительно прошивают швами с прокладками, а затем пересекают. Данный метод препятствует развитию реканализации протока, однако он отличается повышенным риском возникновения кровотечения и поэтому редко используется в практической кардиохирургии.

При закрытии протока у новорожденных следует соблюдать особую осторожность, оставляя на протоке окружающие его ткани.

У новорожденных с аневризматически расширенным артериальным протоком, прилегающим к нисходящей аорте и ее дуге, рекомендуется предварительно обвести тесемками аорту, а затем уже артериальный проток. При помощи изогнутого зажима под артериальный проток подводят две толстые лигатуры, которые затем завязывают и перекрывают просвет протока. Не исключена вероятность возникновения острого кровотечения, поэтому необходимо иметь наготове сосудистые зажимы и функционирующий отсос.

При появлении кровотечения проток прижимают небольшим плотным марлевым тампоном на зажиме. У анестезиолога всегда должна быть готова кровь для экстренного переливания. При необходимости торакотомический доступ должен быть увеличен. Быстро выделяют аорту выше и ниже протока и пережимают двумя изогнутыми зажимами. Прямое давление на проток теперь позволяет контролировать кровотечение. Изогнутым зажимом или марлевым тампоном перекрывают легочный конец протока. Отверстие в аорте ушивают 6/0 проленовым швом и снимают зажимы с аорты. Легочный конец дефекта закрывают непрерывным 6/0 проленовым швом под зажимом или медленно смещая марлевый тампон.

Пересечение артериального протока

Пересечение протока выполняют, если он слишком короток для подведения двух лигатур с расстоянием между ними хотя бы в несколько миллиметров. Выделяют блуждающий нерв и подводят под него держалки. Мобилизуют проток, перешеек и проксимальный отдел нисходящей аорты. Аорту подтягивают кпереди, что позволяет выделять заднюю поверхность протока под контролем зрения.

Аорту отжимают изогнутым зажимом в месте отхождения протока (рис. 5, *а*). Для пережатия легочного конца протока используют прямой зажим, отводя возвратный нерв медиально. Натяжение обоих зажимов недопустимо из-за риска соскальзывания. Наоборот, их следует толкать в сторону легочной артерии и аорты. Если проток слишком короток, аорту пережимают прямыми зажимами проксимальнее и дистальнее протока (рис. 5, *б*), одновременно пережимая проток (рис. 5, *в*). Последний пересекают и каждый конец ушивают проленовой нитью 5/0, используя сначала матрацный, затем обвивной шов (рис. 5, *г*).

Закрытие ОАП через трансстернальный доступ

Срединный доступ для закрытия ОАП применяют в случае, когда порок сопровождается другими врожденными внутрисердечными аномалиями, подлежащими коррекции с применением искусственного кровообращения. После типичного выделения сердца и подшивания перикарда к грудине ствол легочной артерии оттягивают книзу за адвентицию. Аккуратно препарируют структуры,

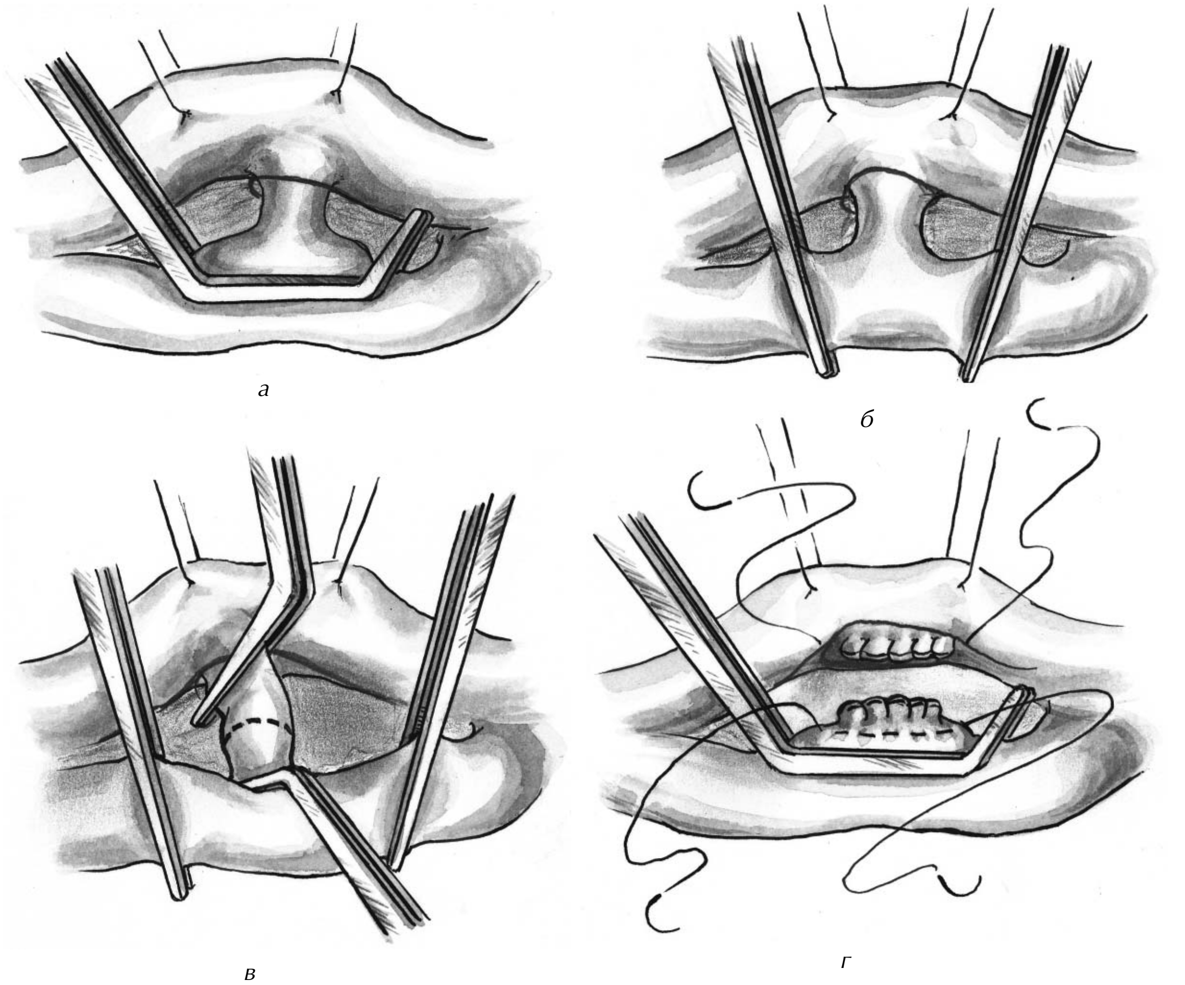


Рис. 5. Техника пересечения артериального протока

находящиеся между аортой и стволом легочной артерии, выделяя правую ветвь легочной артерии. Для выделения левой легочной артерии и артериального протока разрезают верхний карман полости перикарда. При наличии короткого и широкого артериального протока важно не захватить в шов участок аорты. Для закрытия протока используют лигатуру либо накладывают полипропиленовый шов. При необходимости пересечения артериального протока (например, при операции *switch*) лучше использовать шов с прокладками во избежание кровотечения, которое может возникнуть вследствие ослабления лигатуры на аортальном конце протока.

Серьезную хирургическую проблему представляет кальцинированный, воспаленный или аневризматически расширенный артериальный проток. Простое лигирование может оказаться трудным и опасным. В этих случаях проток закрывают изнутри легочного ствола в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и сниженной объемной скорости перфузии. Во время охлаждения пациента пережимают пальцем артериальный проток или перекрывают ветви легочной артерии турникетами для предупреждения растяжения сердца. По достижении температуры 20–24 ^{0}C снижают объемную скорость перфузии до 1/4 исходной, но полностью кровообращение не останавливают из-за опасности попадания воздуха в аорту. Легочный ствол открывают дистально, продлевая разрез на левую ветвь. Устье протока ушивают или закрывают синтетической заплатой. Для уменьшения поступления крови в операционное поле можно временно перекрыть артериальный проток при помощи введенного в него баллон-катетера (рис. 6, *а, б*). Если устье боталлова протока широкое или есть необходимость удаления септических наслоений, предпочтительнее использовать краткосрочную остановку кровообращения в условиях глубокой гипотермии. При этом необходимо перекрыть турникетами безымянную и левую сонную артерии, пережать восходящую аорту и ввести кардиоплегический раствор для предупреждения воздушной эмболии. После вшивания заплаты восстанавливают кровообращение, удаляют воздух через пункционное отверс-

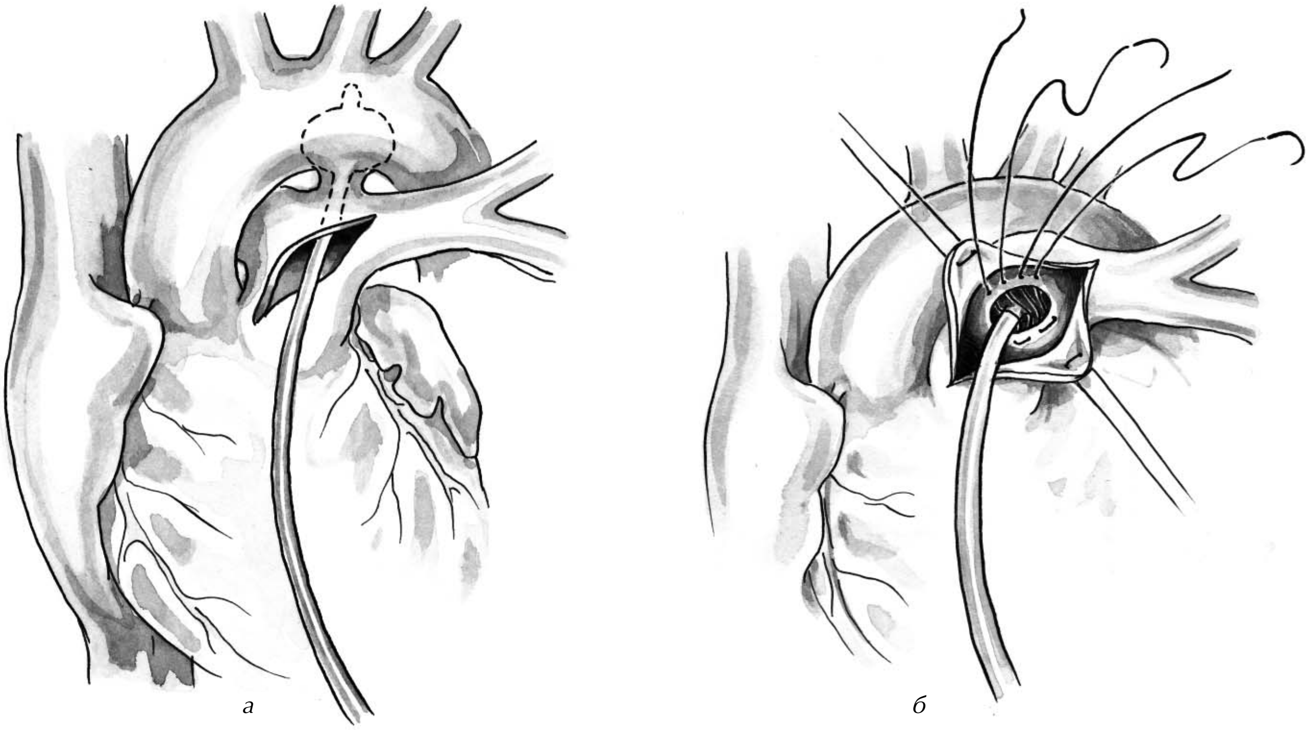


Рис. 6. Техника закрытия кальцинированного, воспаленного, аневризматически расширенного артериального протока

тие в аорте, снимают зажим с восходящей аорты и освобождают турникеты на сосудах дуги. Во время согревания пациента ушивают проленом разрез легочной артерии.

Закрытие ОАП правосторонним доступом при левосторонней дуге аорты

Закрытие артериального протока возможно также через правосторонний доступ. Его используют при недиагностированной правосторонней дуге аорты во время операции из левостороннего доступа либо в том случае, когда необходимо проведение важной дополнительной операции с правой стороны (например, операции Blalock–Hanlon) при левостороннем (типичном) расположении дуги аорты. После торакотомии вскрывают перикард кпереди от места прохождения диафрагмального нерва. На перикард накладывают швы-держалки, фиксирующие его к разрезу кожи. Аккуратно препарируют пространство между аортой и стволом легочной артерии, выделяют правую легочную артерию и устье левой легочной артерии. После этого выделяют артериальный проток и перевязывают его толстой лигатурой.

Распространенным вариантом вмешательства стало закрытие артериального протока доступом через торакоскопию (4). Это метод позволяет проводить операции даже у новорожденных со значительным дефицитом массы тела.

Закрытие артериального протока доступом чрез аорту

Альтернативная техника описана Johnson и Kron (5). Отверстие артериального протока закрывают изнутри аорты между двумя зажимами, наложенными проксимально и дистально от протока. Просвет протока со стороны легочной артерии перекрывают баллон-катетером.

Закрытие ОАП катетерным способом

Развитие интервенционной кардиологии позволило проводить закрытие артериального протока при помощи стента или нитиноловой пробки. Данный метод используется все чаще, даже у детей раннего возраста.

Впервые закрытие ОАП чрескожным путем было выполнено Portsmann и соавторами (6) в 1967 г. Была использована специальная пробка. Техника предложенной процедуры была довольно сложной. Rashkind и Cuaso (7) помимо методики баллонной атриосептостомии разработали методику закрытия просвета ОАП при помощи специального зонтика. В последующем техника процедуры была модифицирована. Согласно новой методике ОАП закрывали двумя отдельными зеркально расположенными зонтиками, которые доставлялии по венозной системе и раскрывали последовательно на аортальном и легочном концах ОАП. Высокая частота остаточного шунтирования (15—20%), довольно сложная техника постановки и высокая стоимость процедуры явились причиной того, что в 90-х годах зонтики Rashkind перестали использовать в клинической практике. Однако они послужили прообразом нового поколения имплантатов, таких, как Cardio SEAL/Starflex. Для окклюзии ОАП особое значение имеют спирали. Они могут имплантироваться с венозной или более удобной артериальной стороны. Спираль раскрывается таким образом, что один виток спирали располагается в легочной артерии, а остальные (как правило, 2—4 завитка) в аортальном конце. Внутрисосудистые пружинки (Gianturco, PDA и Jackson) используются при ОАП малых и средних размеров (до 3,5 мм), с достаточно широкой аортальной ампулой. При наличии широкого ОАП с расширенной аортальной ампулой наилучшие результаты получены при использовании Amplatzer Duct Septal Occluder (ADO) (8). Пробки ADO состоят из нитиноловой сети (сплава никеля и титана, который способен приобретать первоначальные свойства), содержащей полиэфирные заплаты. Они имеют разные диаметры — 4, 6, 8, 10 и 12 мм, выпускаются с указанием соответствующих размеров и позволяют закрывать даже самые широкие ОАП при отсутствии персистирующей легочной гипертензии. С аналогичной целью можно использовать технику одновременной имплантации двух (или более) стентов венозным и артериальным доступом, но в этом случае процедура отличается высоким риском эмболии. При наличии широкого ОАП по типу окна (без артериальной ампулы) лучшие результаты получены при использовании зеркально расположенных зонтиков (например, Cardio SEAL). При туннелеобразных длинных ОАП можно использовать приспособление Gianturco-Grifk, однако более легкой является имплантация ADO. К осложнениям, которые возникают при чрескожном закрытии ОАП, относятся смещение имплантата с эмболизацией сосуда (в основном ветви легочной артерии) или отсутствие пульса, чаще у детей младшего возраста. Эмболизированные спирали можно относительно легко извлечь из просвета сосуда во время зондирования при помощи различных приспособлений.

Катетерное закрытие протока находится на стадии разработки, дает большее число осложнений, чем хирургическое, и является более дорогостоящим.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Послеоперационный период после закрытия изолированного артериального протока не отличается от такового после выполнения простых операций на органах грудной клетки. Плевральный дренаж при отсутствии осложнений удаляют на 2-е сутки. Особый контингент составляют больные с низкой массой тела и выраженной сердечной недостаточностью. Данной категории больных может потребоваться применение кардиотоников.

Крайне редко наблюдаются следующие осложнения: лимфорея, пневмо- и гемоторакс, повреждение возвратного нерва, послеоперационное нагноение раны. Госпитальная летальность составляет менее 1%. В отдаленном периоде изредка отмечается реканализация, если проток был только перевязан и не был прошит или пересечен.

Литература

1. Gross R. E., Hubbard J. P. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case, J.A.M.A. 1939, 112,729.
2. Heymann M. A., Rudolph A. M, Silverman N. H. Closure of the ductus arteriosus in premature infants by inhibition of prostaglandin synthesis. N. Engl. J. Med. 1976, 295, 530.
3. Cooley D.A. Techniques in cardiac surgery, second edition. W.B.Saunders company, 1984.
4. La Borde E, Noirhomme T., Karam J. A new video thoracoscopy surgical technique for management of patent ductus arteriosus in infants and children. Abstract. American Association of Thoracic Surgery Annual Meeting, Los Angeles, CA, 1992.
5. Johnson A.M., Kron I.L. Closure of the calcified patent ductus in the elderly: avoidance of ductal clamps and shunts. Annals of Thoracic Surgery, 1988, 45, 572.
6. Portsmann W., Wierny L., Warnke H. Der Verschluss des D.a.p. Ohne thorakotomie (1-Mitteliung). Thoraxchirurgie 1967, 15, 199.
7. Rashkind W. J., Cuaso C. C. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus: successful use in a 3,5 kilogram infant. Pediatr. Cardiol. 1979, 1,3.
8. Bilkis A., Mazeni A., Hasri S. 1. The Amplatzer Duct Occluder: Experience in 209 patients. J. Am. Coll. Cardiol. 2001, 37,258.

Глава 23

АОРТОЛЕГОЧНОЕ ОКНО

Аортолегочное окно впервые описано Elliotson в 1830 г. (1). Первый прижизненный диагноз был поставлен Dadds и Hoyle (2). Этот редкий порок характеризуется наличием отверстия между прилежащими частями восходящей аорты и легочного ствола или правой легочной артерией (2–11). Эта аномалия принципиально отличается от V аортальной дуги, которая также отходит от восходящей аорты проксимальнее брахиоцефальных артерий, однако является сосудом, имеющим определенную длину (12–16). Некоторые специалисты отмечают схожесть с общим артериальным стволом, распложенным в том же месте. Однако эти две аномалии патогенетически не связаны (7).

Форма и размер аортолегочного окна различны, отверстие всегда расположено в стенке аорты выше синусов. Эта аномалия однозначно отличается от ОАП, хотя по клиническим признакам и гемодинамике они очень похожи (10, 11), что иногда приводит к диагностическим ошибкам.

Аортолегочное окно может быть изолированным и сочетаться с различными пороками сердца. Широкое распространение получило другое название порока — «дефект аортолегочной перегородки», которое не соответствует сути этой аномалии, так как перегородка между артериальными стволами отсутствует или она очень мала (5).

ЧАСТОТА

Согласно данным Kutsche и Van Mierop (7), среди 6522 детей с ВПС аортолегочное окно было диагностировано в 13 случаях (0,2%). По совокупным данным New England Regional Infant Cardiac Program, среди 2251 младенцев только у 7 (0,3%) обнаружено аортолегочное окно (17). У 2 из них этот порок был изолированным, у 3 — сочетался с перерывом дуги аорты, у 1 — с коарктацией аорты и у 1 — с тетрадой Фалло.

ЭМБРИОЛОГИЯ

Аортолегочная перегородка формируется двумя противолежащими подушечками трункуса, которые появляются уже на стадии зародыша размером 9 мм и затем быстро увеличиваются и срастаются, разделяя артериальный трункус на отдельные аортальный и легочный каналы (18). В разделении принимают участие клетки, которые мигрируют из неврального гребня. Удаление ткани неврального гребня приводит к различным аномалиям артерий, включая ОАС, ТМА и перерыв аорты (19). Однако при удалении неврального гребня аортолегочное окно не образуется. Кроме того, в отличие от ОАС, синдром Di George никогда не сочетается с аортолегочным окном (20–24). Если общий артериальный ствол сочетается с перерывом дуги типа В, то при аортолегочном окне наблюдается перерыв дуги аорты типа А (25–29). Хотя эти аномалии находятся в одной области сердца, эмбриологически они не связаны и не являются вариантами одной и той же патологии.

Согласно наиболее ранним представлениям о морфогенезе этого порока, аортолегочное окно образуется вследствие прекращения роста аортолегочной перегородки (Collett и Edwards, 1949). В дальнейшем стало ясно, что происхождение различных анатомических типов порока неодинаково. Kutsche и Van Mierop (7) выделили три типа аортолегочного окна:

1) дефект с относительно круглыми краями, расположенный между полулунными клапанами и бифуркацией легочного ствола;
2) такой же локализации фенестрация, при которой края имеют спиралеобразную ориентацию;
3) большой дефект без заднего или дистального края.

Первый тип образуется в результате несращения эмбриональной аортолегочной перегородки и перегородки трункуса. Второй тип возникает вследствие отсутствия соосности этих перегородок. Третий тип является следствием полного отсутствия эмбриональной аортолегочной перегородки.

АНАТОМИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Признаком, отличающим аортолегочное окно от общего артериального ствола, является наличие двух колец аортального и легочного клапанов и сформированных выводных отделов соответствующих желудочков.

Различают два варианта дефекта. Первый, так называемый дуктообразный дефект, напоминает ОАП, так как имеет некоторую протяженность с хорошо выраженными верхним и нижним полюсами. Другой вариант представлен отверстием округлой или овальной формы в виде окна, не имеющего протяженности. Верхний и нижний полюса дефекта в этом случае не выражены.

Аортолегочное окно может располагаться проксимально, близко к синусам Вальсальвы, может занимать промежуточное и дистальное положение. Возможно слияние всех вариантов локализации в одно большое аортолегочное сообщение. Расстояние от нижнего края дефекта до устьев коронарных артерий и уровня полулунных клапанов колеблется от 1 до 20 мм. Дистальный тип встречается у 65% больных и почти в половине случаев сочетается с отхождением правой легочной артерии от аорты.

Размеры дефектов колеблются в достаточно широких пределах — от 2 до 60 мм. Дефекты диаметром до 5 мм, как правило, имеют дуктообразный вид. Чаще встречаются дефекты в виде окна, размеры которых составляют 12–25 мм. При полном отсутствии аортолегочной перегородки размер дефекта соответствует расстоянию от полулунных клапанов до дуги аорты. Описан единичный случай наличия двух дефектов аортолегочной перегородки (30).

Вследствие большой объемной перегрузки левое предсердие и левый желудочек обычно расширены. Восходящая аорта узкая, особенно при проксимальном дефекте и при аномалиях дуги аорты.

Относительно малое количество наблюдений у отдельных авторов, использование публикаций, а также разнообразие анатомических вариантов порока создают определенные трудности в систематизации патологии и объясняют наличие множества классификаций, описывающих анатомические детали. Попытки создания исчерпывающей классификации имеют больше теоретическое, а не практическое значение. Достаточно сказать, что первая классификация Collet и Edwards, основанная на анализе 116 случаев, содержит 5 типов и 19 подтипов порока. Классификация Бураковского и соавторов также содержит 5 типов (31). Наиболее популярной является классификация Mori и соавторов (32), выделивших 3 типа аортолегочного окна (рис. 1): наиболее частый тип I представлен небольшим дефектом посередине между полулунными клапанами и бифуркацией легочной артерии;

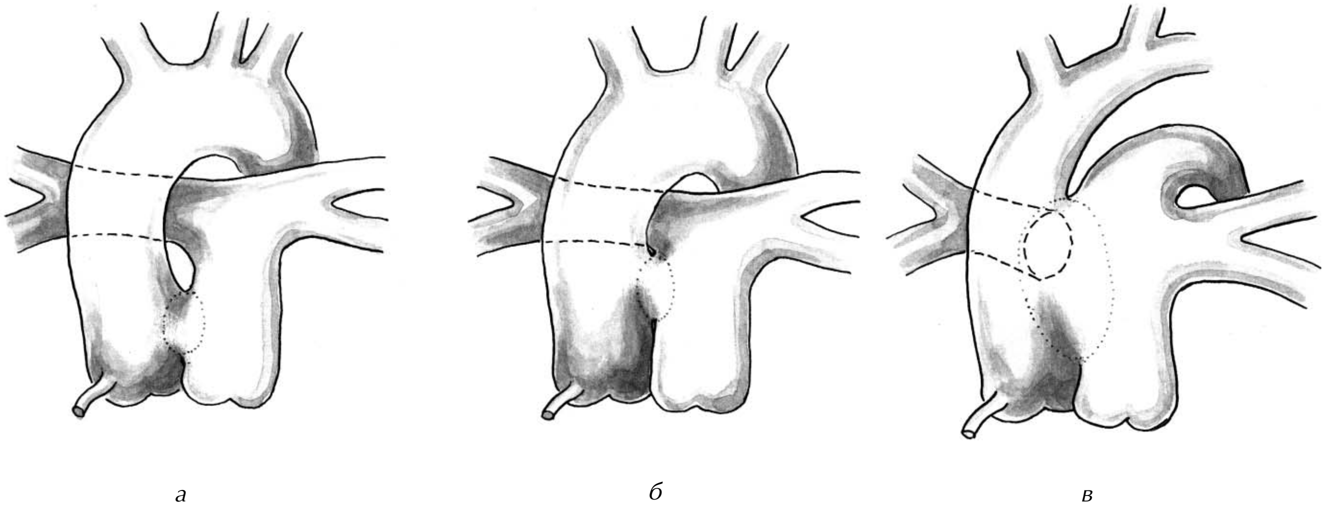


Рис. 1. Типы аортолегочного окна по Mori в модификации Freedom (68): *а* — проксимальный тип. Окно расположено в промежутке между клапанами магистральных артерий и бифуркацией легочной артерии; *б* — дистальный тип. Окно локализуется на уровне бифуркации легочной артерии, ветви которой отходят от легочного ствола; *в* — дистальный тип на уровне бифуркации легочной артерии, правая легочная артерия отходит от восходящей аорты. Часто сочетается с перерывом дуги аорты

тип II — более дистальный дефект, верхним краем которого является бифуркация легочной артерии, этот тип часто сопровождается отхождением правой легочной артерии от аорты (25, 33–37); тип III представляет собой большой дефект, занимающий всю аортолегочную перегородку, встречается крайне редко.

Более чем в половине случаев (55,6% на 260 случаев, зафиксированных в 20 центрах), аортолегочное окно сочетается с другими пороками сердца. Разнообразие сопутствующей патологии сердца не поддается выявлению какой-либо закономерности. Наиболее типичным является тип А перерыва дуги аорты (см. гл. 26) или тяжелая предуктальная коарктация аорты (9–11), что позволяет включить этот тип в упрощенную классификацию порока.

С разной частотой пороку сопутствуют аномальное отхождение одной или обеих коронарных артерий от легочного ствола, правой легочной артерии от восходящей аорты, тетрада Фалло, двустворчатый аортальный клапан, ДМЖП, атрезия легочной артерии с ДМЖП, трехпредсердное сердце (10, 11). Нередки сочетания с ОАП (38–40). У пациентов с аортолегочным окном и перерывом дуги аорты изредка встречается атрезия аорты (10, 11, 41, 42). Очевидно, что ОАП сопутствует перерыву дуги аорты. Описан казуистический случай обнаружения аномального отхождения огибающей артерии от легочного ствола через много лет после коррекции аортолегочного окна (43). Известно сочетание полной ТМА с большим аортолегочным сообщением (44, 45). При этом пороке обнаруживали двойную дугу аорты (46). В перечне сопутствующих пороков — клапанный и инфундибулярный стеноз легочной артерии, отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка. В клинической практике встречались также сложные комбинации нескольких врожденных аномалий — отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола у больного с тетрадой Фалло и аортолегочным окном (47), сочетание аортолегочного окна с V дугой аорты, дискордантным желудочко-артериальным соединением, атрезией легочной артерии, правосторонней дугой и коарктацией аорты (14, 15, 38).

У каждого третьего ребенка отмечается разнообразная экстракардиальная патология.

ГЕМОДИНАМИКА

Аортолегочное окно относится к ВПС с увеличенным легочным кровотоком. Внутрисердечная гемодинамика соответствует таковой при ОАП и ДМЖП. Выраженность гемодинамических нарушений определяется размерами отверстия и соотношением общелегочного и периферического сопротивлений. При малых размерах окна объем сброса крови из аорты в легочную артерию невелик и давление в легочной артерии может быть нормальным. У пациентов с большими размерами окна уже в раннем возрасте отмечается высокая легочная гипертензия.

Изменения гемодинамики при большом окне носят стадийный характер. В первые часы и дни после рождения сохраняется высокое сопротивление легочных сосудов, поэтому большого перетока крови из аорты в легочную артерию нет. По мере снижения сопротивления увеличивается левоправый сброс, легочный кровоток значительно возрастает, развивается застойная сердечная недостаточность по левожелудочковому типу. Проявлениями сердечной недостаточности являются отек легких с хрипами разного калибра и частыми продолжительными пневмониями. В отличие от левого желудочка правый желудочек не подвергается нагрузке увеличенным объемом крови, поскольку сброс крови происходит дистальнее, на уровне магистральных сосудов. В связи с легочной гипертензией правый желудочек преодолевает систолическую нагрузку.

В ответ на гиперволемию происходит рефлекторный спазм легочных резистивных сосудов, который является мощным компенсаторным механизмом, защищающим полупроницаемое капиллярное русло от переполнения и снижающим предрасположенность к отеку легких. Однако длительное повышение тонуса гладкой мускулатуры прекапиллярных сосудов включает следующий этап компенсаторных реакций, направленных на структурную фиксацию просвета легочных сосудов, которая получила название «обструктивная болезнь легочных сосудов», или их склероз (см. гл. 6).

Повышение ЛСС приводит к уменьшению сброса крови и снижению объемной перегрузки левых отделов сердца. Когда ЛСС становится равным системному или превышает его, возникает перекрестный, а затем и обратный сброс крови через окно.

Появление склеротических изменений в сосудах малого круга кровообращения при аортолегочном окне может быть зафиксировано в очень раннем возрасте — уже в 7 мес (48). Однако у новорожденных и младенцев необратимых изменений в легочных сосудах, как правило, не происходит, что подтверждает снижение давления в легочной артерии после хирургического закрытия дефекта. Необратимые изменения легочных сосудов с реверсией шунта постепенно развиваются к юношескому возрасту. Таким образом, при больших дефектах аортолегочной перегородки можно наблюдать 3 типа реакций легочных артерий на массивный сброс крови из восходящей аорты в легочный ствол:

I тип — нормальная или несколько замедленная физиологическая инволюция легочных сосудов после рождения ребенка с постепенным снижением ЛСС и нарастанием объема сброса с развитием гиперволемической формы легочной гипертензии;

II тип — рефлекторный спазм легочных сосудов с развитием смешанной формы легочной гипертензии и несколько меньшим, чем при I типе, объемом артериального сброса крови;

III тип — отсутствие при рождении ребенка физиологической инволюции легочных сосудов с развитием врожденной формы обструктивной болезни легочных сосудов.

Каждый тип реакции легочных сосудов, очевидно, зависит от индивидуальной чувствительности легочно-сосудистого русла больного к массивному притоку крови. При I типе реакции легочных сосудов микроструктурные изменения в артериальном русле легких можно ожидать сравнительно поздно, в юношеском и более старшем возрасте. При II типе изменения в стенках легочных артерий развиваются раньше и поэтому даже у детей в возрасте до 2 лет можно наблюдать остаточную легочную гипертензию после коррекции, связанную с обструктивными изменениями легочных сосудов. При III типе после рождения сохраняется внутриутробный тип строения легочных сосудов, который отражается на характере гемодинамики и естественном течении порока.

КЛИНИКА

Клинические признаки аортолегочного окна неспецифичны и соответствуют таковым при большом лево-правом шунте, напоминая ДМЖП или ОАП. В первые недели жизни проявляются признаки застойной сердечной недостаточности, такие, как одышка, потливость, тахикардия, рецидивирущие респираторные заболевания. Цианоза обычно нет, хотя большие дефекты могут быть причиной системной десатурации, связанной с перекрестным шунтированием и смешиванием крови на артериальном уровне. При сопутствующем перерыве дуги аорты могут возникнуть циркуляторный шок и метаболический ацидоз вследствие сужения или закрытия боталлова протока. Это тяжелое состояние может маскировать наличие аортолегочного окна.

Наиболее ранним и характерным симптомом является одышка с участием абдоминального и грудного дыхания с втяжением межреберных промежутков. Отмечается приподнимающий верхушечный толчок. Пульсовое давление увеличено вследствие утечки артериальной крови в легкие. При аускультации II тон акцентуирован с узким расщеплением, что отражает наличие легочной гипертензии. У некоторых больных слышен щелчок выброса над легочной артерией. Определяется громкий систолический шум выброса 3/6—4/6 степени интенсивности по шкале Lewine над всей областью сердца с эпицентром во II—IV межреберьях по левому краю грудины или непрерывный машинный шум, как при ОАП. Максимальное звучание систолодиастолического шума при небольшом аортолегочном окне выслушивается несколько ниже, чем при боталловом протоке. Типичный машинный шум, который считается специфическим для ОАП, при аортолегочном окне встречается в 9—15% случаев. При значительно увеличенном легочном кровотоке на верхушке может определяться III тон и короткий мезодиастолический шум относительного митрального стеноза как проявление увеличенного кровотока через митральный клапан.

Повышение сопротивления легочных сосудов, которое влияет на величину и направление сброса крови, отражается на аускультативной картине. В этих случаях отсутствует систолодиастолический шум, шумов в области сердца может не быть совсем или определяется диастолический шум недостаточности клапана легочной артерии Грэма Стилла.

Характерных электрокардиографических находок при этом пороке нет. Обычно имеются признаки гипертрофии правого желудочка. При большом окне отмечается гипертрофия обоих желудочков, которая может проявиться не сразу после рождения.

Рентгенологическая картина более информативна для оценки степени гемодинамических нарушений, чем для диагностики самого порока. Сердце умеренно расширено, легочная артерия выбухает, выступают края левого предсердия и левого желудочка. Дуга восходящей аорта не выдается. Легкие отечны, легочный рисунок усилен.

Двухмерная ЭхоКГ позволяет точно диагностировать аортолегочное окно и сопутствующие аномалии (рис. 2). Левое предсердие и левый желудочек дилатированы, правый желудочек может быть гипертрофированным, но не всегда. Расположение и функция полулунных клапанов обычно нормальные. Легочные артерии значительно расши-

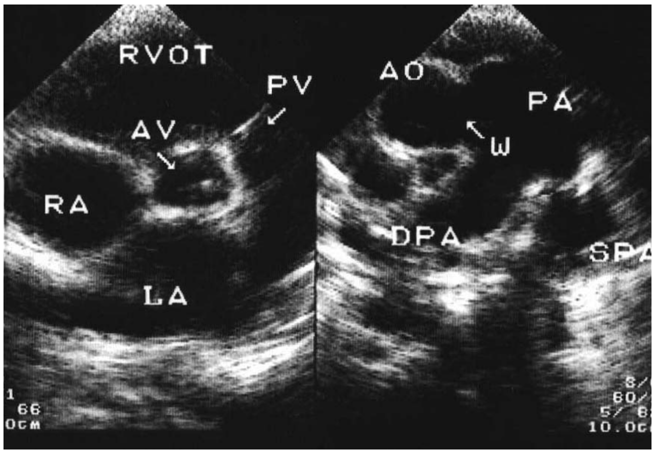


Рис. 2. Эхокардиограмма при аортолегочном окне. Символ «w» со стрелкой указывает на окно

рены. Аортолегочное окно обычно хорошо видно, однако в этой области у здоровых пациентов может наблюдаться «выпадение». Описан «T»-артефакт на краях дефекта, помогающий отличить его от нормального «выпадения» (49). Кроме того, допплерЭхоКГ может обнаружить поток через дефект. Аномальный постоянный однонаправленный ток в легочные артерии указывает на наличие аортолегочного окна и позволяет отличить его от ОАП. В брюшной аорте можно обнаружить ретроградный диастолический ток крови в нисходящую аорту. При наличии недостаточности легочного или трехстворчатого клапана с помощью допплерЭхоКГ можно диагностировать легочную гипертензию.

Катетеризация сердца в условиях современной эхокардиографической техники не является абсолютно необходимой. Наличие аортолегочного окна можно заподозрить во время катетеризации при прохождении катетера из легочного ствола в восходящую аорту через сообщение между ними. При этом пороке его ход отличается от маршрута катетера, проведенного через ОАП. Разница состоит в том, что в последнем случае катетер, проведенный через артериальный проток, поступает в нисходящую аорту, минуя восходящий отдел и дугу и описывает при этом характерную фигуру в виде греческой буквы «j». Значительно реже катетер проходит в дугу и левую сонную артерию. При аортолегочном окне катетер направляется из легочного ствола в проксимальный отдел восходящей аорты к ее клапанам или в дистальную часть восходящей аорты по направлению к дуге. Еще одним дифференциально-диагностическим признаком является более медиальное положение в прямой проекции и переднее — в боковой проекции катетера, проведенного через аортолегочное окно, по сравнению катетером, проведенным в аорту через ОАП.

У пациентов с клиникой сердечной недостаточности давление в правом желудочке и в легочной артерии обычно равно системному. Давление в левом предсердии повышено из-за лево-правого сброса и увеличенного легочного венозного возврата. Систолическое давление в левом желудочке нормальное. Давление в аорте обычно соответствует норме, но при наличии большого дефекта диастолическое давление снижено, а пульсовое — увеличено из-за утечки крови в легочное сосудистое русло.

Насыщение крови кислородом в полостях сердца и магистральных сосудах может быть использовано для дифференциальной диагностики с ДМЖП. При ДМЖП скачок оксигенации регистрируется на уровне желудочков, а при аортолегочном окне — на уровне магистральных сосудов. Этот метод не позволяет дифференцировать аортолегочное окно от боталлова протока. Однако у больных с обратным, венозноартериальным, сбросом крови разницу между этими пороками можно определить. При аортолегочном окне степень гипоксемии в плечевой и бедренной артериях одинакова, поскольку сброс крови происходит проксимальнее отхождения подключичных артерий. При ОАП артериальная гипоксемия более выражена в бедренной артерии, чем в артериях верхних конечностях, поскольку сброс крови справа налево происходит дистальнее дуги аорты.

Впервые аортография в диагностике порока была использована Gasul и соавторами в 1951 г. Наиболее информативной является передне-задняя проекция (рис. 3, 4). При введении контрастного вещества в восходящую аорту заполняются легочные артерии, включая синусы клапана, ствол и ветви. Аортография позволяет также диагностировать сопутствующие аномалии дуги аорты. При выполнении ангиографии легочного ствола заполняется восходящая аорта и можно диагностировать аномальное отхождение коронарной артерии от легочной артерии. Большие диагностические трудности возникают при проведении дифференциального диагноза большого аортолегочного окна с общим артериальным стволом, так как при аортографии наблюдается аналогичная картина в виде единого широкого сосуда, который дает начало брахиоцефальным и легочным артериям. Ключом к правильному диагнозу является наличие сформированных колец аортального и легочного клапанов. Правая вентрикулография позволяет установить наличие выводного отдела правого желудочка, а также отдельно сформированного «кольца» легочного клапана.

Дифференциальный диагноз. Поскольку аортолегочное окно является редким пороком, клини-

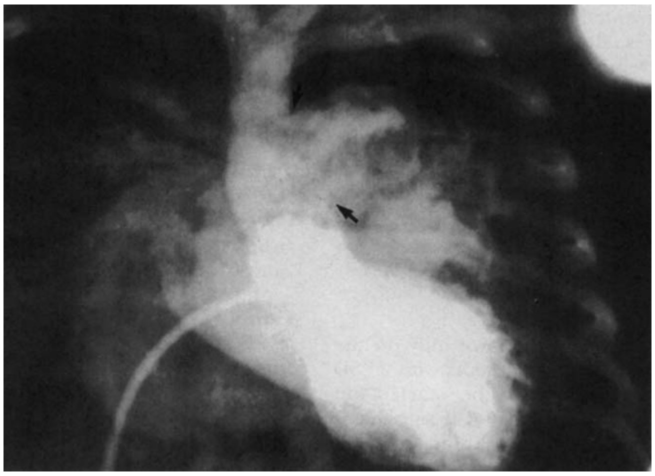


Рис. 3. Левая вентрикулограмма демонстрирует тип А перерыва дуги аорты, большое аортолегочное окно (стрелка) и выраженную митральную недостаточность

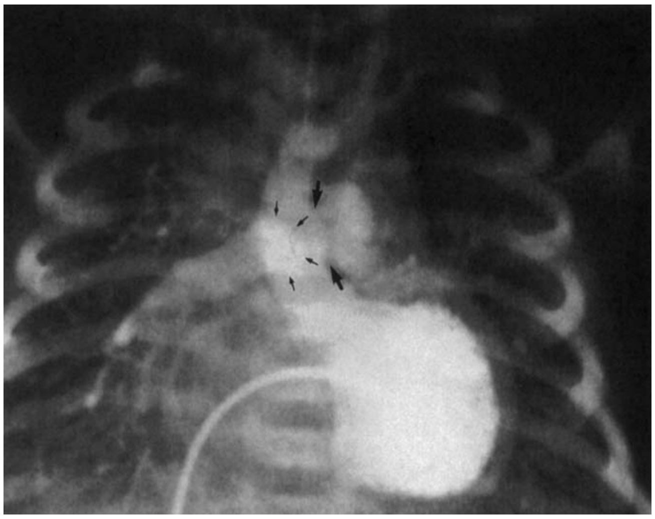


Рис. 4. Левая вентрикулограмма демонстрирует наличие перерыва дуги аорты типа А, отхождение правой легочной артерии от аорты (маленькие стрелки) и большое аортолегочное окно (большие стрелки)

ческие проявления часто предписываются большому ДМЖП, ОАП и общему артериальному стволу. Высокий пульс, увеличенное пульсовое давление и непрерывный шум указывают на наличие межартериального сообщения. Отличить аортолегочное окно от каждого порока из этой группы чрезвычайно трудно методами физикального исследования. Однако важнейшие клинические симптомы в первые недели жизни различны. У пациентов с общим артериальным стволом более выражено снижение артериального насыщения, чем у больных с аортолегочным окном, поскольку при общем стволе происходит более полное смешивание крови. Эпицентр шума ДМЖП обычно слышен вдоль нижнего левого края грудины, и характеристики пульса обычны.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ И ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИЯМ

В литературе практически отсутствуют данные о дородовой диагностике аортолегочного окна. Время обращения за кардиохирургической помощью зависит от размера окна и наличия сочетанных аномалий. Дети с сопутствующим перерывом дуги аорты или с тяжелой предуктальной коарктацией нуждаются в безотлагательной помощи в неонатальном периоде из-за угрозы закрытия артериального протока. Только в 10% случаев окно небольших размеров и течение порока соответствует таковому при обычном артериальном протоке. Поскольку у большинства пациентов дефект имеет средние или большие размеры, состояние больных резко ухудшается в течение первого месяца жизни, как только снижается сопротивление легочных сосудов. На протяжении первого года жизни 25—30% больных с этим пороком умирают от левожелудочковой недостаточности и застойной пневмонии (31, 50, 51). Около 15% больных умирают в школьном возрасте, а половина живут несколько дольше. Среди пациентов, переживших детский и юношеский возраст, немногие доживают до 30—40 лет (52). В качестве казуистики описан 58-летний больной с обструкцией легочных сосудов, как и у всех подростков и взрослых.

Большинство пациентов должны быть прооперированы в возрасте не старше 6—12 мес, а при дуктусзависимых сопутствующих пороках — в неонатальном периоде.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Прошло более половины столетия с 1952 г., когда Gross из детского госпиталя в Бостоне впервые перевязал аортолегочное окно (53). История хирургического лечения этого порока и ранний опыт нашего института продемонстрировали ошибочность попыток консервативной техники, а именно перевязи и прошивания дефекта П-образными швами. Практически все авторы (31) указывают, что обычное лигирование можно выполнять в редких случаях, когда сообщение невелико. Условиями для такой операции являются расположение сообщения в средней части аортолегочной перегородки и достаточное расстояние от клапанов магистральных артерий и левой коронарной артерии, выраженность и хорошая доступность его верхнего и нижнего полюсов. В противном случае неизбежны такие осложнения, как сужение восходящей аорты и легочного ствола, повреждение полулунных клапанов, захват в лигатуру или сужение левой коронарной артерии, которая часто проходит вблизи нижнего края дефекта. Опасность представляет также отхождение коронарной артерии высоко от области дефекта. В литературе сообщают о тяжелых кровотечениях при повреждении во время выделения нежной задней стенки окна. Одним из осложнений является неполное закрытие просвета. В последние годы нам неоднократно приходилось выполнять реоперации в условиях искусственного кровообращения для устранения остаточного шунта. Более рискованная закрытая техника предусматривает рассечение между зажимами и отдельное ушивание аортального и легочного отверстий.

Следующим историческим этапом развития хирургической техники является закрытие дефекта на временно выключенном из кровообращения сердце в условиях поверхностной гипотермии при 30–32 °С. Впервые ушивание дефекта аортолегочного окна таким способом выполнили Shumway и Lewis в 1956 г. доступом через разрез легочного ствола. Этот метод не нашел последователей, так как уже начиналась эра искусственного кровообращения, дающая возможность неспешной аккуратной коррекции. Начало закрытию дефектов в условиях искусственного кровообращения положил в 1957 г. Cooley, который успешно оперировал троих больных, выполнив рассечение сообщения между аортой и легочным стволом с последующим ушиванием обоих концов.

В нынешнюю хирургическую эру операции выполняют в условиях искусственного кровообращения и гипотермии с использованием срединного доступа. Хотя закрытие дефекта заплатой возможно со стороны легочной артерии (26, 34, 54), этот доступ не обеспечивает хорошей экспозиции устьев коронарных артерий (31), поэтому большинство хирургов рекомендуют чрезаортальный доступ. Эта техника обеспечивает максимальную экспозицию дефекта и позволяет провести коррекцию сопутствующих пороков, в частности, аномалии дуги и аномалию отхождения правой легочной артерии или правой коронарной артерии. У больных с отхождением правой легочной артерии от аорты заплатой, закрывающей окно, создают туннель по задней стенке аорты для соединения правой ветви с легочным стволом (25, 34, 55).

Некоторые хирурги пользуются двумя заплатами, которыми закрывают отдельно аорту и легочный ствол. Это удобно у очень маленьких детей. Johansson и соавторы в 1978 г. предложили методику закрытия больших дефектов, согласно которой рассекают переднюю стенку аортолегочной перегородки и через этот доступ заплату пришивают к задней стенке окна. Когда линия швов достигает углов разреза, двумя концами нити начинают прошивать заплату, одновременно захватывая края рассеченной стенки аортолегочного окна. Этот метод позволяет сократить время пережатия аорты и предупредить некоторые осложнения длительного искусственного кровообращения.

Техника закрытия простого аортолегочного окна

Доступ через срединную стернотомию с субтотальной резекцией вилочковой железы. Иссекают лоскут перикарда и обрабатывают его 6% раствором глютаральдегида в течение 20–30 мин. При наружном исследовании подтверждают диагноз (рис. 5, *а*). Убеждаются в наличии двух полулунных клапанов, обращают внимание на расположение устьев коронарных артерий. Наружная препаровка магистральных артерий малоинформативна и поэтому нецелесообразна.

После гепаринизации канюлируют аорту около устья безымянной артерии и правое предсердие одним венозным катетером. С началом искусственного кровообращения пережимают ветви легочной артерии турникетами. Операцию можно выполнить в условиях постоянной перфузии и умеренной гипотермии. У особенно маленьких детей при необходимости может быть полезной остановка кровообращения при глубокой гипотермии, что позволяет хирургу снять зажим с аорты для улучшения экспозиции и уменьшения искривления магистральных сосудов.

Пережимают аорту и вводят в корень кардиоплегический раствор. На этом этапе турникеты на ветвях легочной артерии можно удалить.

Доступ через переднюю стенку восходящей аорты обеспечивает хорошую экспозицию аортолегочного окна, устья левой коронарной артерии и правой легочной артерии, если она отходит от аорты. Пластика дефекта из этого доступа позволяет при фиксации заплаты надежно отойти от устья коронарной артерии (рис. 5, *б–г*). Из этого доступа можно также с помощью перикардиальной заплаты сконструировать внутриаортальный туннель для соединения отходящей от аорты правой легочной артерии с легочным стволом, одновременно закрывая аортолегочное окно. Однако эту технику нельзя применять у новорожденных и в раннем грудничковом возрасте.

У младенцев и новорожденных аорту отсекают от легочного ствола. Аортолегочное сообщение сначала надсекают по передней полуокружности (рис. 6, *а*).

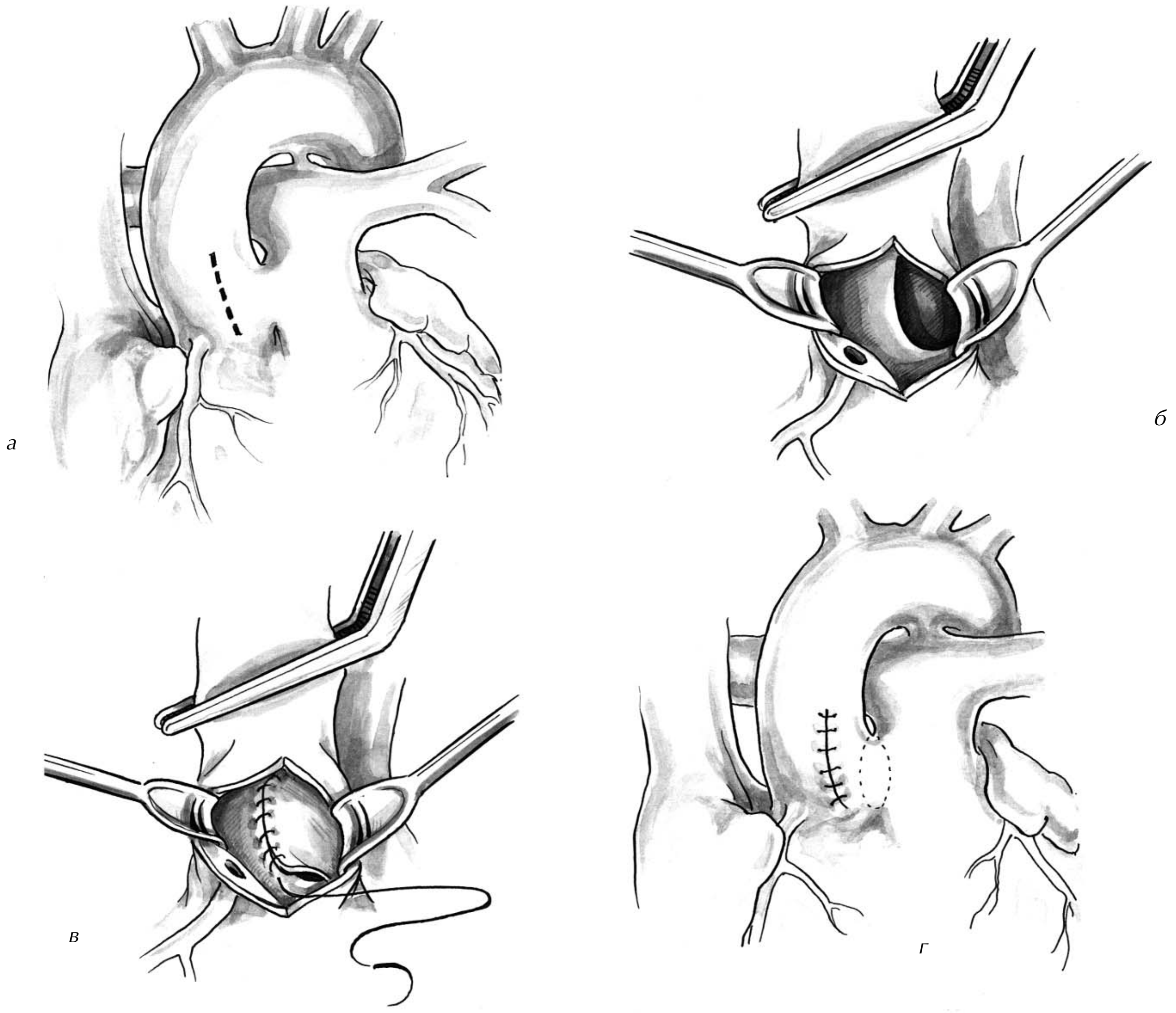


Рис. 5. Техника закрытия аортолегочного окна доступом через аорту

Через отверстие в аорте убеждаются в нормальной локализации устьев коронарных артерий и полностью отсекают аорту от легочного ствола. Образовавшееся в аорте отверстие закрывают заплатой из аутоперикарда, используя непрерывный проленовый шов 6/0 у новорожденных и маленьких грудных детей (рис. 6, *б*). Аорта может быть открыта на этом этапе, однако удобнее оставить зажим до полного закрытия дефекта в легочном стволе, так как сердце начнет нагнетать кровь в легочную артерию, ухудшая условия для аккуратного выполнения шва. Линия шва проходит очень близко к легочному клапану. Следует быть очень осмотрительным, чтобы не захватить в шов тонкие створки клапана. Эвакуируют воздух обычным способом, снимают зажим с аорты и оставляют отверстие в ней для удаления остаточных пузырьков воздуха.

Техника операции, предложенная Johansson и соавторами, удобна у более старших детей или при большом аортолегочном окне (см. рис. 7). Рассекают передний край аортолегочного окна (см. рис. 7, *а*). Длина разреза равна 1/3–1/2 окружности окна. Внутри просвета идентифицируют устья коронарных артерий. Если устье находится близко или внутри просвета легочной артерии, заплата должна быть пришита таким образом, чтобы отвести коронарную артерию в аорту. Иногда возникает необходимость иссечь «пуговицу» с устьем коронарной артерии и переместить ее в надлежащее место. Для закрытия окна используют синтетическую заплату, которую вначале пришивают к задней стенке окна (см. рис. 7, *б*). Передний край заплаты фиксируют между стенками аорты и легочной артерии (см. рис. 7, *в*).

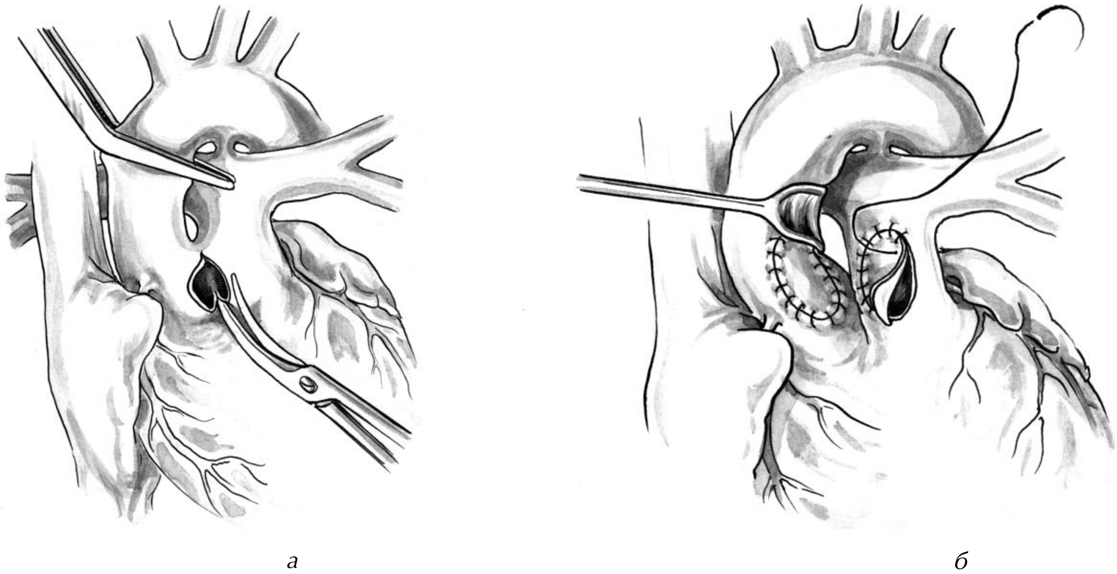


Рис. 6. Техника закрытия аортолегочного окна путем полного разделения магистральных артерий: *а* — рассечение аортолегочного окна; *б* — закрытие заплатами из аутоперикарда отверстий в аорте и легочном стволе

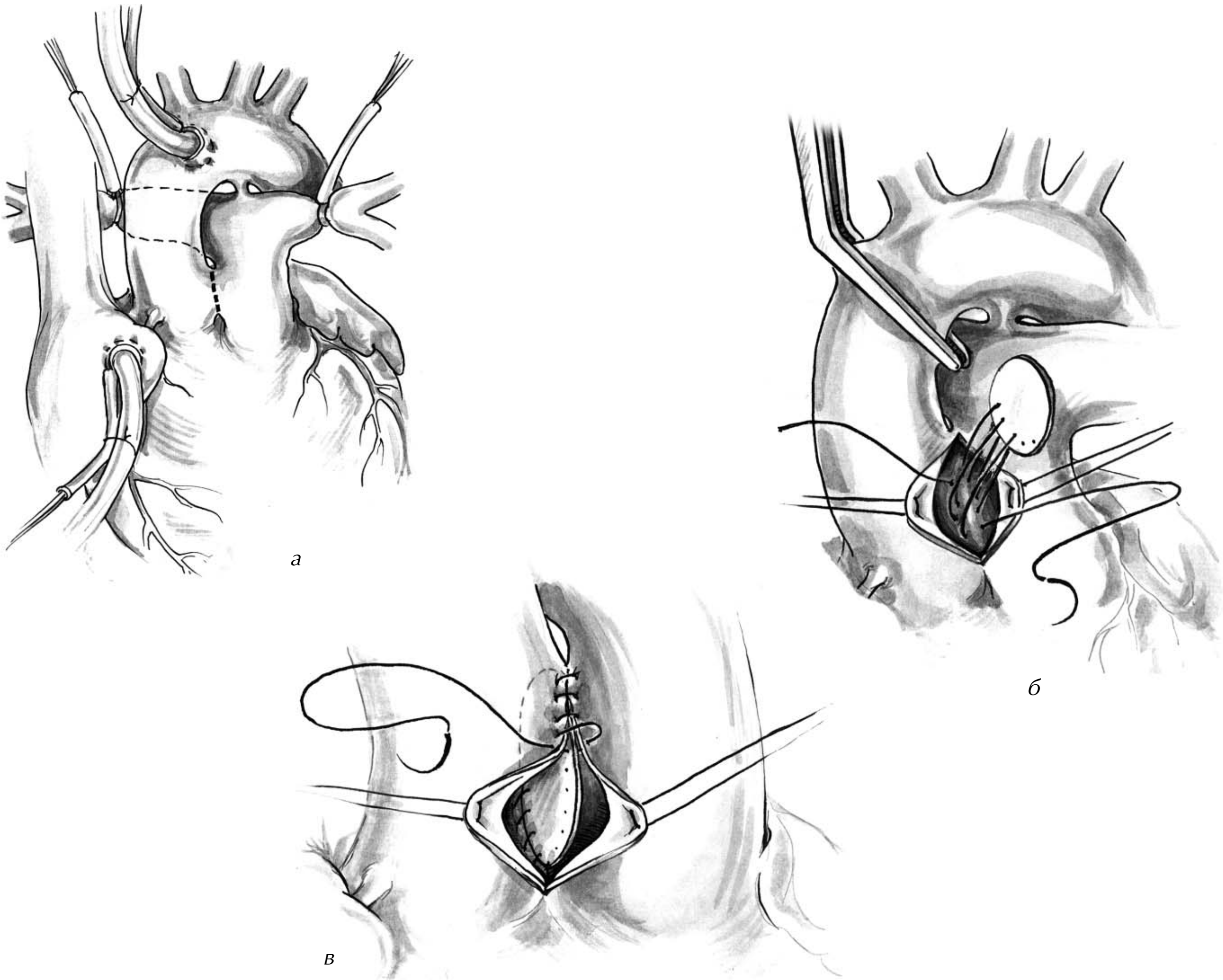


Рис. 7. Закрытие аортолегочного окна заплатой по методике Johansson: *а* — рассечение передней стенки аортолегочного окна; *б* — заплату вначале пришивают к заднему краю окна; *в* — по переднему краю дефекта заплату фиксируют между стенками аорты и легочной артерии

Техника коррекции аортолегочного окна с перерывом дуги аорты

Большое аортолегочное окно внешне выглядит как полное отсутствие перегородки между аортой и легочным стволом. Правая легочная артерия может отходить от правого бокового или заднебокового края аорты. Коррекция этого морфологического комплекса аналогична операции при общем артериальном стволе с перерывом дуги аорты. Аорту канюлируют у основания безымянной артерии. Одной канюлей дренируют венозную кровь правого предсердия. Сразу после начала перфузии затягивают турникеты вокруг ветвей легочной артерии (рис. 8, *а*). Кровь из артериальной канюли поступает в плечеголовные сосуды и через аортолегочное окно в легочный ствол и далее через артериальный проток в нисходящую аорту. Ребенка охлаждают до 18 °С.

При типе А перерыва дуги аорты (дистальнее левой подключичной артерии) анастомоз нисходящей аорты с дугой можно выполнить, не останавливая кровообращение. Пережимают нисходящую аорту и проток на его легочном конце. Проток пересекают и ушивают (рис. 8, *б*). Нисходящую аорту освобождают от остатков ткани боталлова протока и анастомозируют с продольным разрезом по нижней кривизне дуги (рис. 8, *в*). Перед выполнением этого анастомоза пережимают проксимальную часть дуги аорты между безымянной и левой общей сонной артериями. Перфузия мозга осуществляется через безымянную артерию со сниженной объемной скоростью 20 мл/ кг/мин. После завершения реконструкции дуги аорты снимают оба зажима. Затем зажим накладывают на аорту ниже артериальной канюли, что позволяет перфузировать все тело, за исключением сердца. Вводят кардиоплегический раствор в корень аорты. Турникеты вокруг обеих ветвей легочной артерии могут быть удалены.

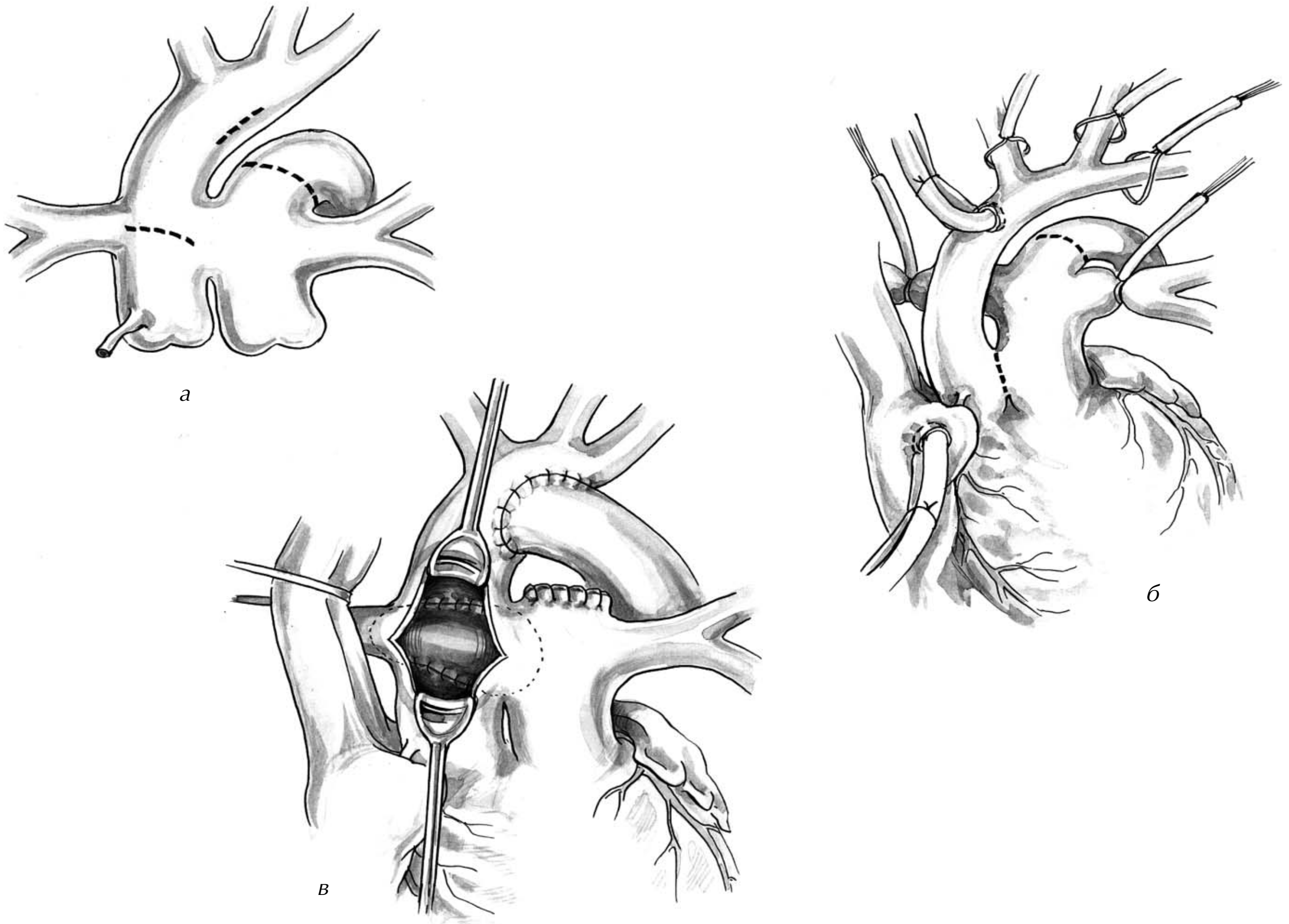


Рис. 8. Коррекция аортолегочного окна с перерывом дуги аорты: *а* — тип А перерыва дуги аорты; *б* — подготовительный этап перед началом искусственного кровообращения; *в* — пересечен и ушит артериальный проток. Завершен анастомоз нисходящей аорты с дугой. Коррекция III типа аортолегочного окна с перерывом дуги аорты путем прямого анастомозирования. Перикардиальная заплата формирует туннель по задней стенке восходящей аорты, соединяющий легочный ствол с правой легочной артерией

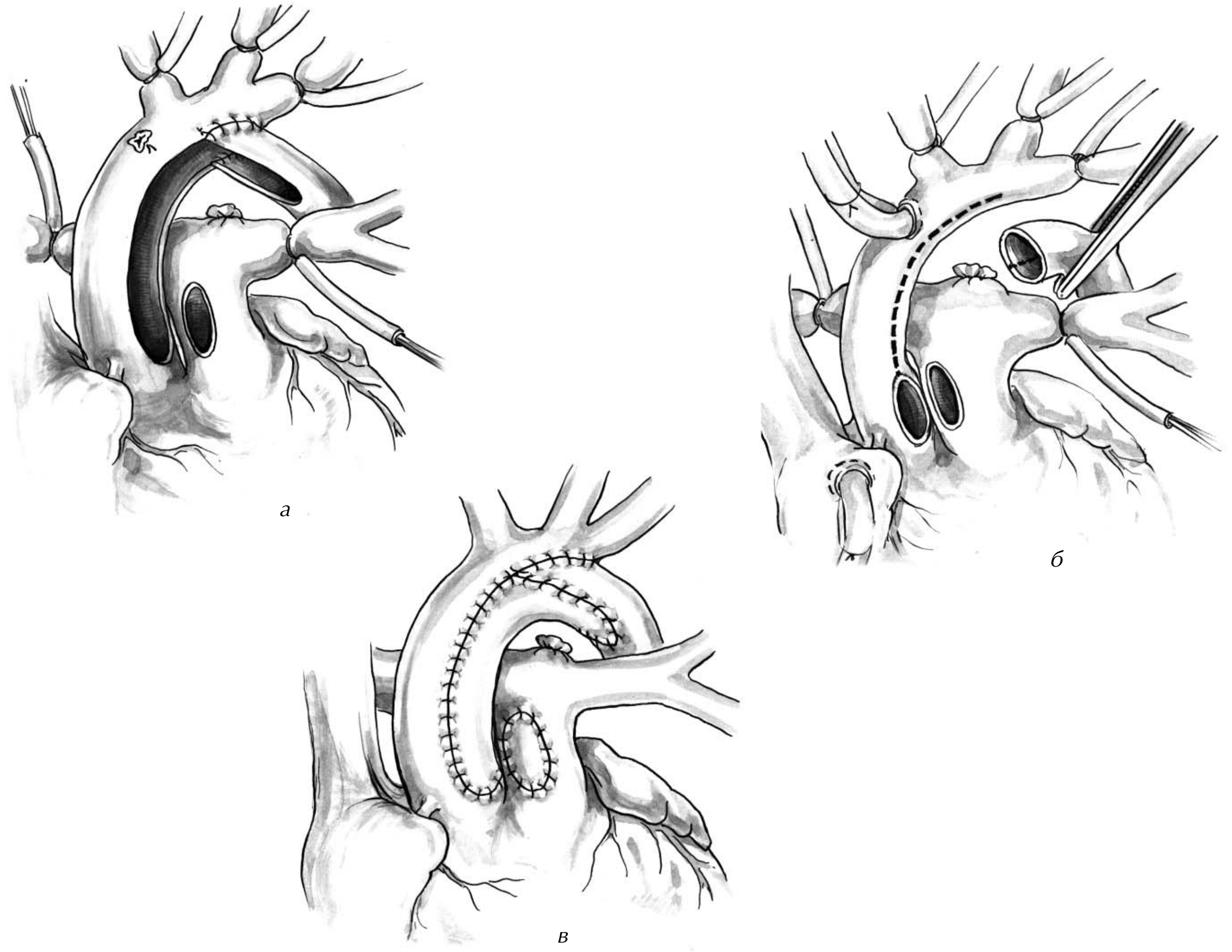


Рис. 9. Коррекция аортолегочного окна с перерывом дуги аорты В типа или с гипоплазией дуги

Поперечным разрезом открывают восходящую аорту на уровне правой легочной артерии. Внутри аорты с помощью заплаты из аутоперикарда формируют туннель таким образом, чтобы направить кровь из легочного ствола в правую ветвь по задней стенке восходящей аорты (рис. 8, *в*).

Разрез передней стенки восходящей аорты целесообразно закрыть заплатой. У детей с малой массой тела следует избегать внутриаортального туннелирования, так как с ростом ребенка может развиться надклапанный стеноз аорты. Для этих случаев можно использовать альтернативный метод. Широко выделяют правую легочную артерию, как это делают при операции артериального переключения. Восходящую аорту пересекают выше и ниже уровня правой легочной артерии. Стенки образовавшегося лоскута сшивают продольно с двух сторон в трубку, таким способом удлиняя правую легочную артерию. Трубку анастомозируют с правой стороной легочного ствола на уровне аортолегочного окна. После хорошей мобилизации проксимальный и дистальный концы пересеченной аорты реанастомозируют. Операцию завершают пластикой перикардом окна в легочной артерии.

Коррекция аортолегочного окна при типе В перерыва дуги аорты или гипоплазии дуги предусматривает гипотермическую остановку кровообращения. После охлаждения до 18 °С при пережатых легочных артериях артериальный насос останавливают, пережимают аорту, вводят кардиоплегический раствор в корень аорты. Сосуды дуги перекрывают турникетами. Затем открывают зажим на аорте и удаляют аортальную канюлю. Альтернативой полной остановке кровообращения может быть перфузия мозга с низкой объемной скоростью через канюлю, введенную непосредственно в безымянную артерию. Скальпелем и ножницами разделяют аорту и легочный ствол, обращая внимание на локализацию устья коронарной артерии. Артериальный проток перевязывают у легочного конца и ушивают (рис. 9, *а*). Отверстие в легочной артерии закрывают заплатой из аутоперикарда. Отверстие в аорте увеличивают, рассекая дугу до левой сонной артерии (при типе В) или до левой подключичной артерии (при типе А) (рис. 9, *б*).

Нисходящую аорту анастомозируют с дугой, при необходимости расширяя ее заплатой из гомографта (рис. 9, *а*, *в*). Дугу наполняют солевым раствором и реканюлируют аорту. Восстанавливают искусственное кровообращение и согревают ребенка.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Если коррекция изолированного аортолегочного окна выполнена до развития значительных изменений легочных сосудов, результаты операции отличные. Вмешательства более рискованны при тяжелых сопутствующих аномалиях, таких, как отхождение правой легочной артерии от восходящей аорты, перерыв дуги аорты, аномальное отхождение правой коронарной артерии. В течение последнего десятилетия опубликован ряд достаточно больших серий хирургических результатов у этой сложной категории больных. Pediatric Cardiac Care Consortium представил опыт лечения 26 пациентов, оперированных между 1985 и 1993 годами (53). Из них 25 детей были младенческого возраста и 1 ребенок — в возрасте 3,2 года. В этой серии только у 3 детей не было сопутствующих аномалий. У всех выполнена операция закрытия окна, с одним летальным исходом.

В другой публикации представлена группа из 24 детей младше 6 мес, со средним возрастом 34 дня (56). У 12 из них были сопутствующие аномалии, включая перерыв или гипоплазию аорты — у 9 детей, тетраду Фалло — у 2 (у одного из них — с атрезией легочной артерии), транспозицию — у 1 ребенка. Среди 12 детей с неосложненным пороком летальных исходов не было в раннем и отдаленном периоде. В группе больных с сопутствующими пороками из 12 детей в раннем периоде умерли 4 и в отдаленном — 1 ребенок. Большинство выживших подвергнуты или нуждаются в повторных вмешательствах по поводу обструкции дуги аорты.

Бостонский детский госпиталь представил опыт операций 38 детей, оперированных между 1975 и 1999 годами (57). Средний возраст детей на момент операции — 5 нед, средняя масса тела — 3,9 кг. Сопутствующие аномалии имели место у 25 детей (65%), из них у 7 — перерыв дуги аорты, у 7 — тетрада Фалло, у 5 — ДМЖП, у 3 — единственный желудочек, у 3 детей — коарктация аорты и у 1 ребенка — аномальное отхождение коронарной артерии. Трое детей умерли в госпитальном периоде (7,9%). Актуарная выживаемость в течение 10 лет составила 88%. Трое пациентов нуждались в повторных операциях по поводу сужения магистральных артерий. В этой серии были использованы 3 доступа: через аортотомию — у 45% больных, через разрез дефекта — у 31%, через легочную артерию — у 24%. У 30 больных использована одна заплата, у 4 произведено прямое ушивание и у 3 — две заплаты. Авторы отмечают, что закрытие дефекта через легочную артерию сопровождается большим риском реопераций. Аналогичные результаты получены другими авторами (58–61).

Имеются сообщения о закрытии транскатетерной техникой небольших аортолегочных окон и остаточных межартериальных дефектов (62–67). Пока неясно, существует ли риск перекрытия устья коронарной артерии, однако его нельзя исключить.

Литература

1. Elliotson J. Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. Lancer 1830; 31: 247–8.
2. Dadds JH, Hoyle C. Congenital aortic septal defect. Br Heart J 1949; 11: 390–7.
3. Neufeld HN, Lester RG, Adams PJ et al. Aorticopulmonary septal defect. Am 1 Cardiol 1962; 9: 12–25.
4. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. 1 Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78: 21–7.
5. Yen Ho S, Gerlis LM, Anderson C, Devine WA, Smith A. The morphology of aortopulmonary windows with regard to their classification and morphogenesis. Cardiol Young 1994; 4: 146
6. Blieden LC, Moller JH. Aorticopulmonary septal defect. An experience with 17 patients. Br Heart J 1974; 36: 630–5.
7. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. Am J Cardiol 1987; 59: 443–7.
8. Mon K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. Br Heart 1 1978; 40: 681–9.
9. Kutsche LM, Van Mierop LH. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. Am I Cardiol 1988; 61: 850–6.
10. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF. Aorticopulmonary window. In: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984: 431–6.
11. Freedom RM, Mawson J, You S-J, Benson LN. Aortopulmonary window. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 243–50.
12. Van Praagh R, Van Praagh S. Persistent fifth arterial arch in man. Congenital double lumen aortic arch. Am J Cardiol 1969; 24: 279–82.
13. Freedom RM, Silver M, Miyamura H. Tricuspid and pulmonary atresia with coarctation of the aorta: a rai combination possibly explained by persistence of the fifth aortic arch with a systemic-to-pulmonary arterial connection. mt I Cardiol 1989; 24: 241–5.
14. Gerlis LM, Dickinson DF, Wilson N, Gibbs JI. Persistent fifth aortic arch. A report of two new cases and review of the literature. mt J Cardiol 1987; 16: 185–92.
15. Gerlis LM, Ho S-Y, Anderson RH, Da Costa P. Persistent fifth aortic arch-a great pretender: three new covert cases. mt j Cardiol 1989; 16: 185–92.
16. Herrera MA, D'Souze VJ, Link KM, Weesner KM, Formanek AG. A persistent fifth aortic arch in man: a double-lumen aortic arch (presentation of a new case and review of the literature). Pediatr Cardiol 1987; 8: 265–9.
17. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65: 377–461.
18. Van Mierop LHS, Kursche LM. Embryology of the heart. In: Hurst JW, ed. The heart. New York: McGraw-Hill, 1986.
19. Kirby ML, GaleTF, StewartDE. Neural crest cells contribute to normal aorticopulmonary septation. Science 1983;220:1059–1061.
20. Conley ME, Beckwith JB, Mancer if, Tenckhoff L. The spectrum of the Di-George syndrome. J Pediatr 1979;94: 883–890.
21. Moerman F, Gbddeeris P, Lauwerijns J, Van der Hauwaert LG. Cardiovascular malformations in DiGeorge syndrome (congenital absence of hypoplasia of the thymus). Br Heart J 1980;44:452–459.
22. Van Mierop LHS, Kutsche LM. Cardio vascular anomalies in DiGeorge syndrome and importance of neural crest as a possible pathogenetic factor. Am J Cardiol 1986;58:133–137.
23. Barrett DJ, Ammann AJ, Wara DW, Cowan MJ, Fisher TJ, Stiehm ER. Clinical and immunologic spectrum of the DiGeorge syndrome. J Clin Lab Immunol 1981;6:1–6.
24. Marmon LM, Balsara RK, Chen R, Dunn JM. Congenital cardiac anomalies associated with the DiGeorge syndrome: a neonatal experience. Ann Thorac Surg 1984;38:146–150.
25. Boonstra PW, Talsma M, Ebels T. Interruption of the aortic arch, distal aortopulmonary window, arterial duct and aortic origin of the right pulmonary artery in a neonate: report of a case successfully re paired in a one-stage operation. IntJ Cardiol 1992;34:108–110.
26. Deverall PB, Lincoln JC, Aberdeen E, Bonham CR, Waterston DJ. Aortopulmonary window. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57:479–486.
27. Ito K, Kohguchi N, Ohkawa Y, et al. Total one stage repair of interrupted aortic arch associated with aortic septal defect and patent ductus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:913–917.
28. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. Am J Cardiol 1987;59:443–447.
29. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, et al. Truncus arteriosus communis: clinical, angiocardiographic, and pathologic findings in 100 patients. Am Heart 1976;92;23–28.
30. Baronofsky I., Gordon A., Grishmen A. et al. Aortic pulmonary septal defect. – Amer. J. Cardiol., 1960, vol. 5, N 2, p. 273.
31. Бураковский В. И., Подзолков В. П., Рагимов Ф. Р. Дефект аортолегочной перегородки. – М.: Медицина, 1987. – 144 С.
32. Mon K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai I Distal type of aortopulmonary window: report of 4 cases. Br Heart 1978; 40:681–689.
33. Berry TE, Bharati S, Muster AJ, et al. Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: a newly recognized syndrome. Am J Cardiol 1982;49:108–116.
34. Doty DB, Richardson JV, Falkovsky GE, Gordonova MI, Burakovsky VI. Aortopulmonary septal defect: hemodynamics, angiography, and operation. Ann Thorac Surg 1981; 32:244–250.
35. Mon K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai I Distal type of aortopulmonary window: report of 4 cases. Br Heart 1978;40:681–689.
36. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehren haft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. J Thorac Cardio vasc Surg 1979;78:21–27.
37. Yoo SJ, Choi HY, Park IS, Hong CY, Song MG, Kim SH. Distal aortopulmonary window with aortic origin of the right pulmonary artery aM interruption of the aortic arch (Berry syndrome): diagnosis by MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1991;157:835–836.
38. Gertis LM, MacGregor CC d'A, Yen Ho S. An anatomical study of 110 cases with deficiency of the aorticoputnsonary septum with emphasis on the role of the arterial duct. Cardiol Young 1992; 2: 342–52.
39. Coleman EN, Barclay RS, Reid JM, Stevenson JG. Congenital aortapulmonary fistula combined with persistent ductus arteriosus. Br Heartf 1967; 29: 571–6.
40. Deverall PB, Aberdeen E, Bonham-Carter RE, Waterston DJ. Aortic pulmonary window. J Thorac Cardiovasc Surg 1960; 57: 479–86.
41. Rosenquist GC.Taylor JFN. Stark T. Aortopulmonary fenestration and aortic atresia: report of an infant with ventricular septal defect, persistent ductus arteriosus, and interrupted aortic arch. Br Heart J 1974; 36: 1146–8.
42. Atik E, Cury P, Albuquerque AM. Aortic atresia with aortopulmonary window and interrupted aortic arch, simulating common arterial trunk: a case report. mt J Cardiol 1998; 66: 217–2 1.
43. Chopra PS, Reed WH, Wilson AD, Rao PS. Delayed presentation of anomalous circumflex coronary artery arising from pulmonary artery following repair of aortopulmonary window in infancy. Chest 1994; 106: 1920–2.
44. Krishnan P, Airan B, Sambamurthy S et al. Complete transposition of the great arteries with aortopulmonary window: surgical treatment and embryologic significance. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 749–51.
45. Mignosa C, Duca V, Bianca I, Salvo D, Fertazzo G, Abbate M. Fenestrated arterial switch operation: surgical approach to an unusual transposition of the great arteries complex. Ann Thorac Surg 2001; 71: 1684–6.
46. Botura EM, Piazzalunga M, Barutta F et al. Aortopulmonary window and double aortic arch. A rare association. Arq Bras Cardiol 2001; 77(5): 490–2.
47. Morell VO, Feccia M, Cullen S, Elliott MJ. Anomalous coronary artery with tetralogy of Fallot and aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 1998; 66: 1403–5.
48. Gaertner R., Spencer F., Bahnson H. Current status of surgery of the

lesion of the aortic arch-progr. Cardiovasc. Dis., 1961, vol. 4, N 3, p. 377–378.

49. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. Am Cardiol 1991; 67:650–653.
50. Gasul B., Arcilla R., Lev M. Congenital aortopulmonary septal defect. In: B. Gasul, R. Arcilla, M.Lev. Heart disease in children (Diagnosis and treatment).Philadelphia – Toronto: J.B. Lippincott Company, 1966, p.345–359.
51. Keith J., Rowe R., Vlad P. Aoricopulmonary septal defect (partial truncus) – In: J. Keith, R. Rowe, P. Vlad. Heart disease in infancy and childhood. 2 nd ed. New York: MacMillan company, 1966, p. 780–787.
52. Банкл Г.М. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: Пер. с англ. – М., 1980. – 283 с.
53. Noun S, Jureidini S. Wolverson MK. Aortopulmonary window. In: Molter JH, ed. Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium. Perspectives in Pediatric Cardiology, Vol 6. Armonk, NY: Futura, 1998: 111–23.
54. Gross RE. Surgical closure of an aortic septal defect. Circulation 1952;5:858–863.
55. Mendoza DA, Ueda T, Nishioka K, et al. Aortopulmonary window, aortic origin of the right pulmonary artery, and interrupted aortic arch: detection by two-dimensional and color Doppler echocardiography in an infant. Pediatr Cardiol 1986;7:49–52.
56. Sreeram N, Walsh K. Aortopulmonary window with aortic origin of the right pulmonaryartery. IntJ Cardiol 1991;31:249–251.
57. Hew C-C, Bacha E, Zurakowsky D et al. Optimum surgical approach for repair of aortopulmonary window. Cardiol Young 2001; 11: 385–90.
58. Muller AM, Schulz F, Muller KM. Komplexe Pulmonalge fassveranderungen bei aortopulmonatem Fenster im Erwach senenalter. Complex pulmonary vessel alterations in an aorto-pulmonary window in adulthoodj Pathologe 2001; 22: 349–53.
59. Bagtharia R, Freedom RM, Williams WG, McCrindle BW. Out comes of aorto-pulmonary window. 30 years experience at a single institution. J Am Coil Cardiol 2001; 37(Suppl A): 463A(841–3).
60. Soares AM, Atik E, Cortez TM et al. Aorto-pulmonary window. Clinical and surgical assessment of 18 cases. Arq Bras Cardiol 1999; 73: 59–74.
61. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR et al. Congenital aortoputmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 11: 293–7.
62. Stamato T, Benson LN, Smallhorn JF, Freedom RM. Tran scatheter closure of an aortopulmonary window with a modified double umbrella occluder system. Cathet Cardiovasc Diagn 1995; 35: 165–7.
63. Collinet P, Chatelet-Cheront C, Houze de l'Aulnoit D, Rey C. Prenatal diagnosis of an aorta-pulmonary window by fetal echocardiography. Fetal Diagn Ther 2002; 17: 302–7.
64. Richens T, Wilson N. Amplatzer device closure of a residual aortopulmonary window. Cathet Cardiovasc Intervent 2000; 50: 431–3.
65. Naik GD, Chandra VS, Shenoy A et al. Transcatheter closure of aortopulmonary window using Amplatzer device. Catheter Cardiovasc Interv 2003; 59: 402–5.
66. Atiq M, Rashid N, Kazmi KA, Qureshi SA. Closure of aor topulmonary window with amplatzer duct occiuder device. Pediatr Cardiol 2003; 24: 298–9.
67. Tulloh RM. Rigby ML. Transcatheter umbrella closure of aorta-pulmonary window. Heart 1997; 77: 479–80.
68. The natural and modified history of congenital heart disease. Futura,2004, p. 237–240

Глава 24

АНОМАЛИИ ДУГИ АОРТЫ

Глава посвящена аномалиям дуги аорты, не создающим стенозирующее сосудистое кольцо. Врожденные аномалии дуги аорты были известны по крайней мере со времен анатомических публикаций об аномальной правой подключичной артерии Hunauld в 1735 г. (1), двойной дуге аорты Hommel в 1937 г. (2), правосторонней дуге аорты Fioratti и Aglietti в 1763 г. и перерыве дуги аорты Steidele в 1788 г. (3). Клинико-патологическая связь нарушения глотания с аномалией правой подключичной артерии описана Bayford (4) в 1789 г., но только в 1930-х годах с помощью эзофагографии барием были при жизни диагностированы некоторые пороки дуги аорты. С тех пор клинический интерес к этой патологии возрастал одновременно с расширением возможностей хирургии. Впервые пересечение сосудистого кольца было произведено Gross в 1945 г. (5), и первая успешная коррекция перерыва дуги аорты была выполнена Merrill и сотрудниками в 1957 г. (6). Развитие эходиагностики этих пороков с 1990-х годов явилось толчком для раннего неинвазивного распознавания и своевременного хирургического лечения.

АНАТОМИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

Пороки дуги аорты в изолированной форме или в сочетании представлены:

1) аномалиями ветвления плечеголовных сосудов;
2) аномалиями расположения дуги, включая правостороннюю дугу аорты и цервикальную дугу аорты;
3) увеличением количества дуг (двойная дуга аорты и персистирующая V дуга аорты);
4) перерывом дуги аорты;
5) аномальным отхождением ветви легочной артерии от восходящей аорты или от противоположной ветви легочной артерии.

Отдельные аномалии лучше понять с точки зрения их эмбрионального происхождения.

ЭМБРИОЛОГИЯ

Эмбриологию аортальной дуги лучше описывать как последовательное появление, персистирование или рассасывание шести пар сосудов, соединяющих трункоаортальный мешок эмбриональной сердечной трубки с двойной дорсальной аортой, которые, срастаясь, формируют нисходящую аорту. Каждая дуга соответствует бранхиальному мешку, образовавшемуся из эмбрионального зачатка.

Нормальная левосторонняя дуга аорты происходит из аортальной части эмбрионального артериального ствола, левой ветви трункоаортального мешка, левой IV аортальной дуги, левой дорсальной аорты между IV и VI эмбриональными дугами и левой дорсальной аортой дистальнее VI дуги (7). Три брахиоцефальные ветви дуги происходят из различных источников. Безымянная артерия — из правой ветви трункоаортального мешка, правая общая сонная артерия — из правой III эмбриональной дуги и правая подключичная артерия — из правой VI дуги и правой дорсальной аорты в проксимальной части и правой VII межсегментарной артерии в дистальной части. Левая сонная артерия происходит из левой III аортальной дуги, левая подключичная артерия — из левой VII межсегментальной артерии. Хотя появление и исчезновение таких сосудов как дуги или части брахиоцефальных сосудов происходит последовательно, Edwards (8) предложил концепцию «гипотетической двойной аортальной дуги», которая вносит потенциальный вклад почти во все эмбриональные дуги и компоненты окончательной системы аортальной дуги.

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

Кроме анатомической классификации можно подразделить аномалии дуги по клиническим признакам:

- сосудистые кольца;
- сдавление трахеи, бронхов и пищевода сосудами, не образующими кольца;
- аномалии дуги, не создающие компрессии органов средостения;
- дуктус-зависимые аномалии дуги, включающие перерыв дуги аорты;
- изолированные подключичная, сонная или безымянная артерии.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЛЕВОЙ И ПРАВОЙ ДУГИ АОРТЫ

Левую и правую аортальные дуги определяют по главному признаку — какой бронх пересекает дуга вне зависимости от того, с какой стороны от срединной линии находится восходящая аорта. Это особенно важно помнить при изучении ангиографических изображений. Обычно положение дуги аорты определяют непрямым способом при ЭхоКГ или ангиографии по характеру ветвления брахиоцефальных сосудов. Во всех случаях, за исключением изолированных или ретроэзофагеальных безымянной или сонной артерии, первый сосуд — сонная артерия — расположен с противоположной стороны от аортальной дуги. МРТ прямо показывает взаимоотношение дуги, трахеи и бронхов, устраняя неопределенность при атипичном ветвлении сосудов.

ПРАВОСТОРОННЯЯ ДУГА АОРТЫ

Правосторонняя дуга аорты сверху пересекает правый главный бронх и проходит справа от трахеи. Существуют четыре главных типа правосторонней дуги:

1) зеркальное расположение;
2) ретроэзофагеальная левая подключичная артерия;
3) с ретроэзофагеальным дивертикулумом;
4) с левосторонней нисходящей аортой.

Существует также несколько редких вариантов.

Правосторонняя дуга аорты при тетраде Фалло встречается с частотой 13–34% (9), при ОАС — чаще, чем при тетраде Фалло, при простой транспозиции — 8%, сложной транспозиции — 16% (10).

ПРАВОСТОРОННЯЯ ДУГА С ЗЕРКАЛЬНЫМ ОТХОЖДЕНИЕМ БРАХИОЦЕФАЛЬНЫХ СОСУДОВ

При зеркальной правосторонней дуге первой ветвью является левая безымянная артерия, которая делится на левую сонную и левую подключичную артерии, вторая является правой сонной и третья — правой подключичной артерией. Однако эта симметрия не полная, так как артериальный проток (или артериальная связка) обычно располагается с левой стороны и отходит от основания безымянной артерии, а не от дуги аорты. Поэтому типичное зеркальное правостороннее расположение дуги с левосторонним протоком или связкой не формируют сосудистое кольцо. Этот вариант по частоте составляет 27% аномалий дуги аорты. Он почти всегда сочетается с ВПС, чаще всего с тетрадой Фалло, реже — с ОАС и другими аномалиями конотрункуса, включая транспозицию магистральных артерий, отхождение обоих крупных сосудов от правого желудочка, анатомически корригированную транспозицию и другие пороки. Зеркальное расположение дуги сопровождает также пороки, не относящиеся к группе аномалий конотрункуса, такие как атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, ДМЖП с аномальными мышечными пучками в правом желудочке (двухкамерный правый желудочек), изолированный ДМЖП, коарктация аорты (11).

Редкий вариант зеркальной правосторонней дуги аорты имеет левосторонний артериальный проток или связку, отходящие от правосторонней нисходящей аорты позади дивертикула пищевода. Этот вариант формирует сосудистое кольцо (12) и не сопровождается другими врожденными пороками. Поскольку этот тип правосторонней дуги не вызывает компрессии пищевода и не формирует сосудистое кольцо, он клинически себя не проявляет, поэтому диагностируется при обследовании по поводу сопутствующих ВПС.

Сама по себе правосторонняя дуга вмешательства не требует. Однако хирургу при определенных обстоятельствах полезно знать расположение дуги аорты. Выполнять системно-легочные анастомозы по Blalock–Taussig или модифицированный анастомоз лучше со стороны безымянной артерии. При классической операции более горизонтальное отхождение подключичной артерии делает ее перегиб менее вероятным, если отсеченный конец пришивают к легочной артерии, чем в случае, когда подключичная артерия отходит прямо от дуги. Даже при использовании сосудистого протеза из Gore-Tex безымянная артерия удобнее для наложения проксимального анастомоза, так как она более широкая.

Другой ситуацией, при которой полезно знать расположение дуги аорты, является коррекция атрезии пищевода и трахеопищеводного свища, так как доступ к пищеводу более удобен со стороны, противоположной расположению дуги аорты (13).

ПРАВОСТОРОННЯЯ ДУГА С ИЗОЛЯЦИЕЙ ПРОТИВОПОЛОЖНЫХ СОСУДОВ ДУГИ

Термин «изоляция» означает, что данный сосуд отходит исключительно от легочной артерии через артериальный проток (или связку) и не связан с аортой. Известны три формы этой аномалии: изоляция левой подключичной артерии, левой сонной и левой безымянной артерий. Изоляция левой подключичной артерии встречается значительно чаще остальных двух. Данная патология в половине случаев сочетается с ВПС, и в 2/3 из них — с тетрадой Фалло. В литературе имеются единичные сообщения изолированной левой сонной артерии в сочетании с тетрадой Фалло (14) и изолированной безымянной артерии без сопутствующих пороков (15).

ДИАГНОЗ

У пациентов с этой патологией сосудов дуги отмечаются ослабленный пульс и более низкое давление в соответствующей артерии. Когда изолированы подключичная и позвоночная артерии, развивается синдром «обкрадывания» (16), при котором кровь из позвоночной артерии направляется вниз в подключичную артерию, особенно когда рука нагружена (17,18). У 25% больных патология проявляется церебральной недостаточностью или ишемией левой руки. При функционирующем артериальном протоке кровь из позвоночной артерии поступает через артериальный проток в легочную артерию, имеющую низкое сопротивление (19). У больных с правосторонней дугой и сниженной амплитудой пульса или сниженным давлением на левой руке следует заподозрить этот порок.

Контрастное вещество, введенное в дугу аорты, демонстрирует позднее заполнение подключичной артерии через позвоночную и различные коллатеральные артерии. ДопплерЭхоКГ позволяет зарегистрировать реверсный ток крови по позвоночной артерии, что подтверждает диагноз.

Во время операции по поводу ВПС артериальный проток закрывают для устранения легочного обкрадывания. При наличии мозговых симптомов или отставании в развитии левой руки может потребоваться хирургическая перевязка или окклюзия боталлова протока с помощью катетерной технологии, а также реимплантация подключичной артерии в аорту.

ЦЕРВИКАЛЬНАЯ ДУГА АОРТЫ

Цервикальная дуга аорты является редкой аномалией, при которой дуга находится выше уровня ключиц (на уровне C2 позвонка). Существует два типа цервикальной дуги:

1) с аномальной подключичной артерией и нисходящей аортой, противоположной дуге;
2) с фактически нормальным ветвлением и односторонней нисходящей аортой.

Первый (и более частый) тип характеризуется правой дугой аорты (хотя левая дуга также встречается), которая опускается справа до уровня T4 позвонка, где она пересекает сзади пищевод и направляется влево, давая начало левой подключичной артерии и иногда артериальному протоку. Этот тип, в свою очередь, подразделяется на подтип, при котором внутренняя и наружная сонные артерии отходят от дуги раздельно, и подтип, при котором имеется двухкаротидный ствол, когда обе общие сонные артерии отходят от одного сосуда, а обе подключичные артерии отходят отдельно от дистальной дуги (20). В каждом из этих подтипов позвоночные артерии отдельно отходят от дуги. При том что у большинства пациентов с противоположной нисходящей аортой имеет место сосудистое кольцо, образованное дугой аорты справа, ретроэзофагеальным сегментом аорты сзади, артериальной связкой слева и легочной артерией спереди, только у половины из них проявляются клинические признаки кольца.

Когда двухкаротидный ствол сопровождает противоположную нисходящую аорту от цервикальной дуги, может произойти сдавление трахеи или пищевода в развилке между двухкаротидным стволом и ретроэзофагиальной аортой без образования полного сосудистого кольца.

Для второго типа (односторонняя нисходящая аорта, без кольца) характерна левосторонняя дуга аорты. Сужение, создаваемое дугой аорты благодаря длинному, извитому, гипоплазированному ретроэзофагеальному сегменту, встречается редко (21, 22).

У больных с обоими типами дуги — с противоположной и односторонней нисходящей дугой — встречается дискретная коарктация аорты (23). По неясным причинам в обоих типах иногда встречаются стеноз или атрезия устья левой подключичной артерии (24, 25).

ДИАГНОЗ

Цервикальная дуга аорты проявляется пульсирующим образованием в надключичной ямке или на шее. У младенцев перед появлением пульсации обнаруживаются признаки, характерные для сосудистого кольца — стридор, одышка, повторяющиеся респираторные инфекции. Взрослые обычно жалуются на дисфагию. У больных со стенозом или атрезией левой подключичной артерии и отхождением односторонней позвоночной артерии дистальнее обструкции может происходить утечка (обкрадывание) крови из артериальной системы мозга с неврологической симптоматикой.

При наличии пульсирующего образования на шее предполагаемый диагноз можно поставить по исчезновению пульса на бедренной артерии при кратковременном прижатии пульсирующего образования (24).

Цервикальную дугу аорты следует дифференцировать от аневризмы сонной или подключичной артерии, чтобы избежать неумышленной перевязки дуги аорты, принятой за аневризму сонной артерии (25). Диагноз можно заподозрить на обзорной рентгенограмме по расширенному верхнему средостению и по отсутствию округлой тени дуги. Смещение трахеи кпереди свидетельствует в пользу диагноза.

В прошлом ангиография была стандартным методом диагностики и при наличии внутрисердечных аномалий останется таковым. Однако без сопутствующей патологии диагноз цервикальной дуги аорты может быть установлен с помощью ЭхоКГ, КТ и МРТ.

ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое вмешательство необходимо при гипоплазии цервикальной дуги, клинически проявляющемся сосудистом кольце или аневризме дуги (26, 27). Характер операции зависит от специфического осложнения. При цервикальной правосторонней дуге и извитом гипоплазированном ретроэзофагеальном сегменте выполняют левосторонний анастомоз между восходящей и нисходящей аортой или имплантируют трубчатый сосудистый протез.

ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ V ДУГА АОРТЫ

Персистирующая V дуга аорты впервые описана у человека R.Van Praagh и S. Van Praagh в 1969 г. (28) как двухпросветная дуга аорты, при которой обе дуги находятся на одной стороне трахеи, в противоположность двойной дуге аорты, при которой дуги располагаются по разные стороны трахеи. Со времени первой публикации обнаружено три типа этой редкой патологии:

1) двухпросветная дуга аорты с проходимыми обоими просветами;
2) атрезия или перерыв верхней дуги с проходимой нижней (персистирующая пятая) дугой, сопровождающиеся отхождением всех брахиоцефальных сосудов общим устьем от восходящей аорты;
3) системно-легочное соединение, расположенное проксимальнее первой брахиоцефальной артери.

Двухпросветная дуга аорты, при которой нижний сосуд находится под нормальной аортальной (эмбриональной IV) дугой, является наиболее частой из трех типов (29). Эта нижняя дуга простирается от безымянной артерии до места отхождения левой подключичной артерии проксимальнее артериального протока или связки. Она часто сочетается с ВПС и является случайной находкой, не имеющей клинического значения (30). Атрезия или перерыв верхней дуги с общим артериальным стволом, дающим начало всем четырем брахиоцефальным артериям, иногда сопровождается коарктацией аорты, которая является причиной госпитализации (31).

Персистирующая V дуга, соединяющаяся с легочной артерией, встречается только с легочной атрезией. Рудимент V дуги в качестве первой ветви восходящей аорты соединяются с легочным стволом или с одной из его ветвей. В этой подгруппе персистирующая V дуга может располагаться как со стороны основной (эмбриональной четвертой) дуги аорты, так и с противоположной стороны. Основная аортальная дуга обычно левосторонняя, с правой безымянной артерией, хотя описаны левая дуга с ретроэзофагеальной правой подключичной артерией (32, 33) и правосторонняя аортальная дуга с левой безымянной артерией (29).

Коарктация аорты встречается во всех трех подгруппах, в том числе в сочетании с легочной атрезией.

ДИАГНОЗ

Двухпросветная дуга была диагностирована при ангиографии и на аутопсии как канал, расположенный ниже нормальной аорты. Она может быть диагностирована также при МРТ. Атрезия или перерыв верхней дуги распознается по наличию общего брахиоцефального ствола, от которого отходят все четыре сосуда дуги, включая левую подключичную артерию. Эта особенность отхождения брахиоцефальных артерий является главным признаком персистирующей V дуги, поскольку рудимент атрезированной дорсальной IV дуги не визуализируется. Однако во время операции по поводу коарктации аорты, расположенной дистальнее V дуги, можно обнаружить облитерированную полоску, соединяющую левую подключичную артерию с нисходящей аортой.

Без сопутствующей коарктации аорты двухпросветная дуга не имеет физиологического значения.

При V персистирующей дуге, имеющей анатомическую связь с легочной артерией, ЭхоКГ, ангиография и МРТ позволяют обнаружить сосуд, отходящий от восходящей аорты проксимальнее I брахиоцефальной ветви, который заканчивается в легочной артерии. В одном случае гистологическое исследование обнаружило элементы ткани артериального протока (32).

Литература

1. Hunauld. Examen de quelques parties d'un singe. Hist Acad Roy Sc 1735;2: 516–523. Cited in Stewart JR, Kincaid OW, Edwards JE. An atlas of vascular rings and related malformations of the aortic arch system. Springfield, Illinois: Charles C Thomas, 1964.
2. Hommel. Commercium literarium norim-bergae 1737. Hebdom; 21:162. Cited by Meckel JF. Tabulae anatomico-pathologicae modos omnes quibus partium corporis hu-mani omnium forma externa atque interna a norma recedit exhibentes, vol 2. London: IF Gleditsch, 1820.
3. Steidele RJ. Sammlung verschiedener in der chirurgischen praktischen Lehrschule gemachten Beobachtungen. 1777–1788; 2:114–116. Cited by Roberts WC, Morrow AG, Braunwald E. Complete interruption of the aortic arch. Circulation 1962;26: 39–59.
4. Bayford D. An account of a singular case of obstructed deglutition. Mem Med Soc London 1794;2:275–26.
5. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. N Engl J Med 1945;233:586–590.
6. Merrill DL, Webster CA, Samson PC. Congential absence of the aortic isthmus. J Thorac Surg 1957;33:311–320.
7. Congdon ED. Transformation of the aorticarch system during the development of the human embryo. Contrib Embryol 1922;14:47–110.
8. Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. Med Clin North Am 1948;32:925–949.
9. Hastreiter AR, DCruz IA, Cantez T, Namin EP, Licata R. Right-sided aorta. I: Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease. II: Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies. Br Heart J 1966;28: 722–739.
10. Mathew R, Rosenthal A, Fellows K. The significance of right aortic arch in D-transposition of the great arteries. Am Heart J 1974;87:314–317.
11. Edelman RR, Weintraub R, Paulin S. Coarctation of the aorta with right aortic arch of the mirror-image type. Am J Roentgenol 1983;140:1135–1136.
12. Kommerell B. Verlagerung der osophagus durch eine abnorm verlaufende arteria subclavia dextra (Arteria lusoria). Fortschr Geb Rontgenstr 1936;54:590–595.
13. Harrison MR, Hanson BA, Mahour GH, Takahashi M, Weitzman JJ. The significance of right aortic arch in repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 1977;12:861–869.
14. Tozzi R, Hernanz-Schulman M, Kiley R, et al. Congenital pulmonary steal associated with tetralogy of Fallot, right aortic arch and an isolated left carotid artery. Pediatr Radiol 1989;19:449–451.
15. Jones JC, Martin E, Griepp RB. Surgical correction of isolated left innominate artery with right aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:852–355.
16. A new vascular syndrome in "the subclavian steal" [Editorial]. N Engl J Med 1961;265:912–913.
17. Contorni L. Circolo collaterale vertebro-veltebrale nella obliterazione dell'arteria succlavia alia sua origine. Minerva Chir 1960;15:268–271.
18. Reivich M, Holling HE, Roberts B, Toole JF. Reversal of blood flow through the vertebral artery and its effect on cerebral circulation. N Engl J Med 1961;265:878–885.
19. Killen DA, Battersby EJ, Klatte EC. Subclavian steal syndrome due to anomalous isolation of the left subclavian artery. Arch Surg 1972;104:342–344.
20. Haughton VM, Fellows KE, Rosenbaum AE. The cervical aortic arches. Radiology 1975;114:675–681.
21. Kveselis DA, Snider AR, Dick M, Rocchini AP. Echo-cardiographic diagnosis of right aortic arch with a retroesophageal segment and left descending aorta. Am J Cardiol 1986; 7:1198–1199.
22. Hellenbrand WE, Kelley MJ, Talner NS, Stansel HC Jr, Berman MA. Cervical aortic arch with retroesophageal aortic obstruction: report of a case with successful surgical intervention. Ann Thorac Surg 1978;26:86–92.
23. Tiraboschi R, Crupi G, Locatelli G, Ho SY, Parenzan L. Cervical aortic arch with aortic obstruction: report of two cases. Thorax 1980;35:26–30.
24. Mullins CE, Gillette PC, McNamara DG. The complex of cervical aortic arch. Pediatrics 1973;51:210–215.
25. McCue CM, Mauck HP Jr, Tingelstad JB, Kellett GN Jr. Cervical aortic arch. Am J Dis Child 1973;125:738–742.
26. Beaven TED, Fatti L. Ligature of aortic arch in the neck. Br J Surg 1947;34:414–416.
27. Cooley DA, Mullins CE, Gooch JB. Aneurysm of right-sided cervical arch: surgical removal and graft replacement. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:106–108.
28. Van Praagh R, Van Praagh S. Persistent fifth arterial arch in man: congenital double-lumen aortic arch. Am J Cardiol 1969;24:279–282.
29. Gerlis LM, Dickinson DF, Wilson N, Gibbs JL. Persistent fifth aortic arch: a report of two new cases and a review of the literature. Int J Cardiol 1987;16: 185–192.
30. Geva T, Ray RA, Santini F, Van Praagh S, Van Praagh R. Asymptomatic persistent fifth aortic arch (congenital double-lumen aortic arch) in an adult. Am J Cardiol 1990;65:1406–1407.
31. Pearl WR. Single arterial trunk arising from the aortic arch: evidence that the fifth branchial arch can persist as the definitive aortic arch. Pediatr Radiol 1991;21: 518–520.
32. Freedom RM, Silver M, Miyamura H. Tricuspid and pulmonary atresia with coarctation of the aorta: a rare combination possibly explained by persistence of the fifth aortic arch with a systemic-to-pulmonary arterial connection. Int J Cardiol 1989;24:241–245.
33. Lawrence TY, Stiles QR. Persistent fifth aortic arch in man. Am J Dis Child 1975;129:1229–1231.

Глава 25

СОСУДИСТЫЕ КОЛЬЦА

Сосудистые кольца (*vascular rings, slings*) — патология крупных сосудов, которые окружают и сдавливают пищевод и/или трахею. Они могут быть образованы аортой, ее ветвями и легочной артерией. Аномалия может выступать как изолированный порок или сопровождать другие ВПС.

Первое описание сосудистого кольца в виде ретропищеводной подключичной артерии принадлежит Hunauld и относится к 1735 г. Затем Hommel в 1737 г. описал двойную дугу аорты. Через 57 лет, в 1794 г., Bayford связал клиническую картину сдавления пищевода с аберрантной ретропищеводной подключичной артерией, которую назвал трюком природы (*lusus naturae*) и применил термин *dysphagia lusoria* для описания симптоматики (1, 2). На протяжении двух столетий упоминаний об этой аномалии не было, и только в 1936 г. Kommerell (3) установил диагноз этой патологии при жизни, используя эзофагографию с помощью бария. Возможность диагностики порока способствовала началу эры хирургического лечения. Первая коррекция двойной дуги аорты впервые была выполнена Gross в 1945 г. у годовалого мальчика с хроническим стридором (4). Легочная артериальная петля (*sling*) была описана Glaevecke и Doehle (14) в 1897 г. Potts в 1954 г. впервые выполнил коррекцию порока путем пересечения и реимплантации легочной артерии (15).

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Термин *sling* («сосудистая рогатка») не имеет аналога в русском языке и обозначает «перевешивание» (например, через турник) или «образование узла». Обычно этот термин используют в случае, когда левая легочная артерия образует петлю вокруг трахеи и правого бронха. Это обозначение может также использоваться при наличии разнообразных неполных сосудистых петель, образованных пищеводной ветвью подключичной артерии и аномалиями плечеголовного ствола. Латинский термин *arteria lusoria* (дословный перевод — «играющая» либо «веселая» артерия) соответствует английскому термину «блуждающая подключичная артерия» (*aberrant*). Наименование «аберрантная артерия» дословно используется в русской литературе. Этим термином обозначают ретропищеводное расположение как правой, так и левой подключичной артерии. Термин *dysphagia lusoria* означает «затруднение глотания», обусловленное сосудистыми кольцами.

Сосудистые кольца, как аортальные, так и легочные, могут охватывать пищевод и трахею полностью либо частично. В обоих случаях могут проявляться идентичные симптомы сдавления независимо от того, замкнутое или незамкнутое кольцо.

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Понимание эмбрионального развития, вероятно, более важно в лечении аномалий дуги аорты, чем любых других врожденных пороков сердечно-сосудистой системы. Наиболее распространенной является классификация Edwards (5), основанная на механизме прогрессирования двойной дуги в одну. На ранней стадии развития 6 пар аортальных дуг соединяют вентральную и дорсальную аорты, хотя не все они существуют в одно время (рис.1, *а*). Эти дуги претерпевают деградацию, слияние и ремоделирование в форму типичной левосторонней аорты и ее основных ветвей. Ненадлежащая персистенция или рассасывание дуг может привести к развитию сосудистого кольца. Первые, II и V дуги регрессируют (рис. 1, *б*). Третья пара дает начало сонным артериям, VI дуги становятся легочными артериями и VII межсегментарные артерии становятся подключичными артериями. Вентральная часть левой IV дуги становится артериальным протоком обычно с левой стороны, поскольку правая IV дуга подвергается инволюции. Расположение дуги аорты определяется тем, какая из четвертых дуг персистирует (обычно левая). Двойная дуга образуется в результате билатеральной персистенции четвертых дуг.

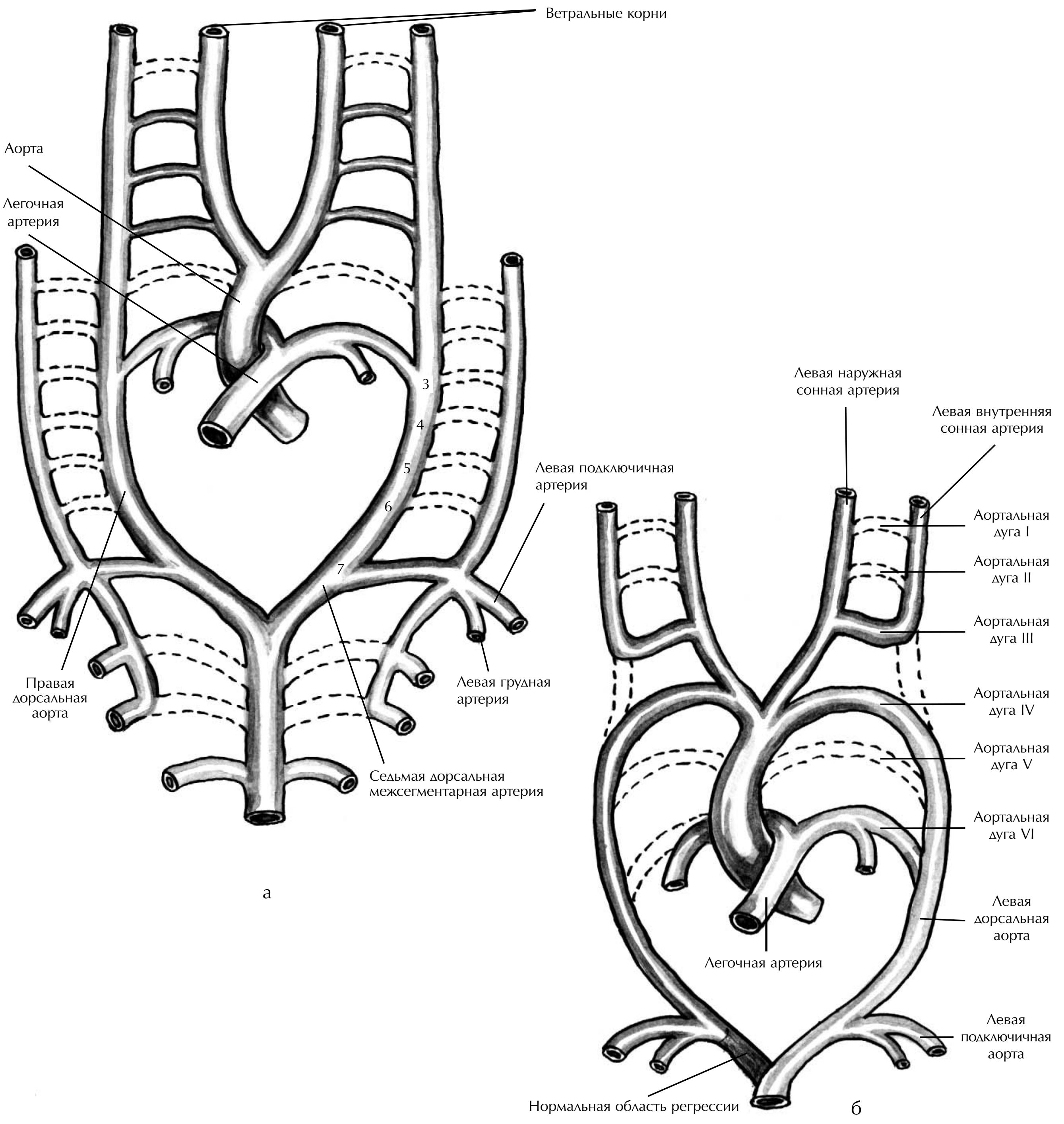


Рис. 1. Нормальное эмбриональное развитие дуги аорты, ее главных ветвей и центральных легочных артерий: *а* — ранняя стадия, 5 нед, размер эмбриона 10 мм; *б* — 7 нед, длина эмбриона 15 мм (пунктиром показаны деградирующие аортальные дуги)

АНАТОМИЯ

При *полном сосудистом кольце* аномальные сосудистые структуры формируют замкнутую окружность вокруг трахеи и пищевода. Кольцо образовано двойной дугой аорты или правой дугой аорты с левой артериальной связкой. *Неполное сосудистое кольцо* представляет собой незамкнутую окружность. Несмотря на это, оно сдавливает трахею и пищевод. Незамкнутое кольцо формируется с участием аномальной безымянной артерии, аберрантной правой подключичной артерии и легочной сосудистой петли.

Двойная дуга аорты

Двойная дуга аорты — наиболее часто встречающийся (40%) вариант сосудистого кольца (рис.

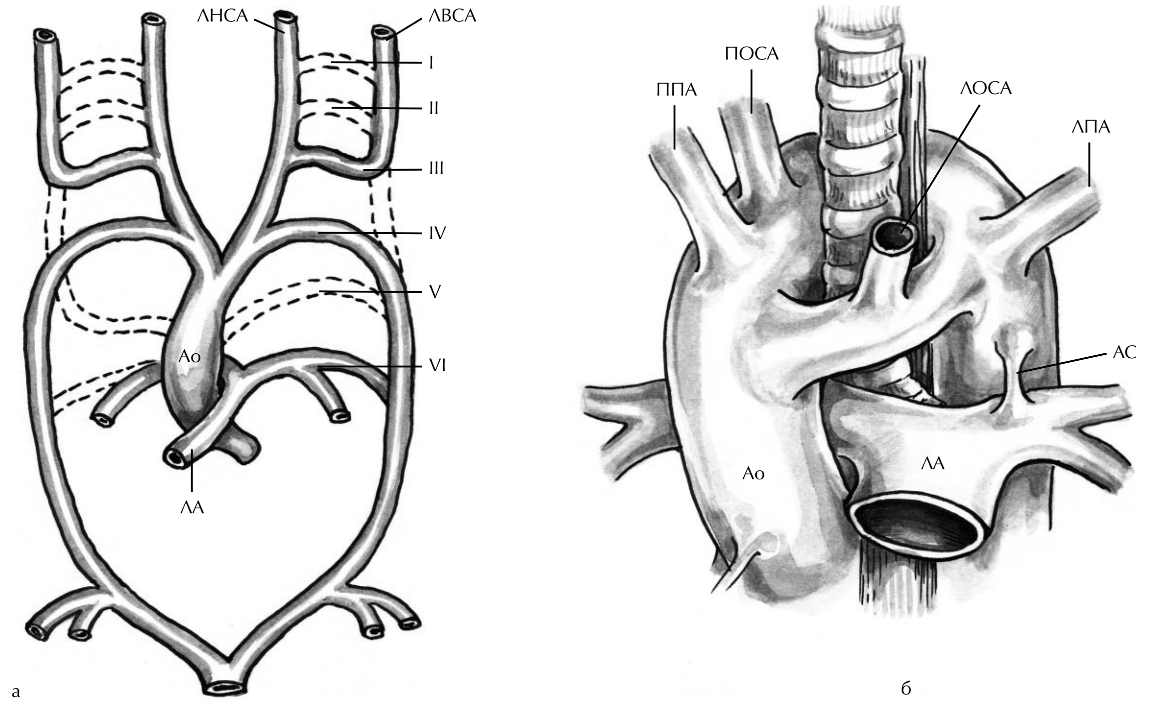


Рис. 2. Двойная дуга аорты: *а* — персистенция правой и левой четвертых аортальных дуг; *б* — обе дуги окружают и сдавливают пищевод (ППА — правая подключичная артерия, ПОСА — правая общая сонная артерия, ЛОСА — левая общая сонная артерия, ЛПА — левая подключичная артерия, ЛНСА — левая наружная сонная артерия, ЛВСА — левая внутренняя сонная артерия, АС — артериальная связка)

2). Она образуется в результате нарушения процесса деградации правой или левой IV брахиальных дуг, что приводит к персистенции правой и левой аортальных дуг. Аномалия представлена в нескольких вариантах: обе дуги широко проходимы, одна из дуг, обычно левая, гипоплазирована или атрезирована. Порок может сопровождаться ОАП или связкой. Правая дуга обычно расположена выше левой. Обе дуги полностью окружают и сдавливают трахею и пищевод, что проявляется затруднением дыхания и кормления в раннем грудном возрасте. От правой дуги отходят два сосуда — правая общая сонная и правая подключичная артерии, от левой дуги отходят левая общая сонная и левая подключичная артерии. Правая дуга аорты обычно больше левой. Правая дуга в 75% случаев доминирующая, в 15% — доминирует левая дуга и в 10% — дуги имеют одинаковые размеры. У меньшей из двух дуг может иметься сегмент гипоплазии или атрезии в любом ее участке, но обычно в месте соединения с нисходящей аортой.

Несмотря на то что все варианты двойной дуги формируют замкнутое сосудистое кольцо вокруг трахеи и пищевода, характер ветвления брахиоцефальных сосудов определяется проходимостью различных компонентов дуги и стороной нисходящей аорты. При наличии двух проходимых дуг четыре главные брахиоцефальные артерии отходят относительно симметрично от обеих дуг. Двойная дуга с атрезией левой дуги дистальнее отхождения левой подключичной артерии характеризуется распределением отходящих от нее сосудов, аналогичным зеркальной правой дуге аорты: последовательно отходят левая безымянная артерия, правая сонная и правая подключичная артерии в сочетании с левой нисходящей аортой. Фактически этот тип распределения сосудов в совокупности с признаками компрессии трахеи неотличим от редкой аномалии правой дуги аорты с левой нисходящей аортой; различия видны только на операции.

Двойная дуга с атрезией левой дуги между левой сонной и левой подключичной артерией может имитировать правостороннюю дугу аорты с ретроэзофагеальным дивертикулом Kommerell. Атрезия правой дуги встречается достаточно редко (16). Среди пациентов, оперированных по поводу сосудистого кольца, у 77% встречается двойная дуга аорты, у 85% из них обе дуги проходимы, у 15% — левая дуга атрезирована (17).

Двойная дуга аорты редко сочетается с врожденными пороками, в основном с тетрадой Фалло, еще реже с ТМА. Изредка двойная дуга сочетается с коарктацией левой или обеих дуг, цервикальной левой дугой аорты (18–22).

Двойная дуга аорты — обычно изолированная аномалия, однако иногда может сопровождаться различными ВПС — ТМА, ДМЖП, ОАС, тетрадой Фалло, коарктацией аорты.

Левосторонняя дуга аорты с аберрантной правой подключичной артерией

Наиболее частая аномалия дуги, встречающаяся у 0,5% людей в общей популяции и у 20% больных, имеющих соответствующую симптоматику. Аномалия образуется в результате исчезновения правой IV аортальной дуги. Дистальная правая дорсальная аорта становится проксимальной правой подключичной артерией, формируя её ретроэзофагеальную часть. В большинстве случаев правая VI дуга подвергается инволюции.

При этой аномалии три сосуда дуги отходят нормально. Правая подключичная артерия отходит самостоятельно (в норме она является ветвью безымянной артерии) от заднемедиальной стенки нисходящей аорты, проходит позади пищевода, придавливая его заднюю стенку (рис. 3) и создавая умеренные нарушения глотания. У большинства пациентов симптомы отсутствуют. Пищевод сдавливается сильнее, если правая подключичная артерия отходит от дивертикула аорты.

Аномалия может ассоциироваться с тетрадой Фалло, коарктацией аорты, перерывом дуги аорты. Очень часто (38%) она встречается у пациентов с синдромом Дауна, сочетающимся с ВПС. В большинстве случаев аномалия клинически не проявляется и обнаруживается при исследовании, предпринятом по другому поводу или на аутопсии. Она является второй по частоте аномалией после правосторонней дуги аорты.

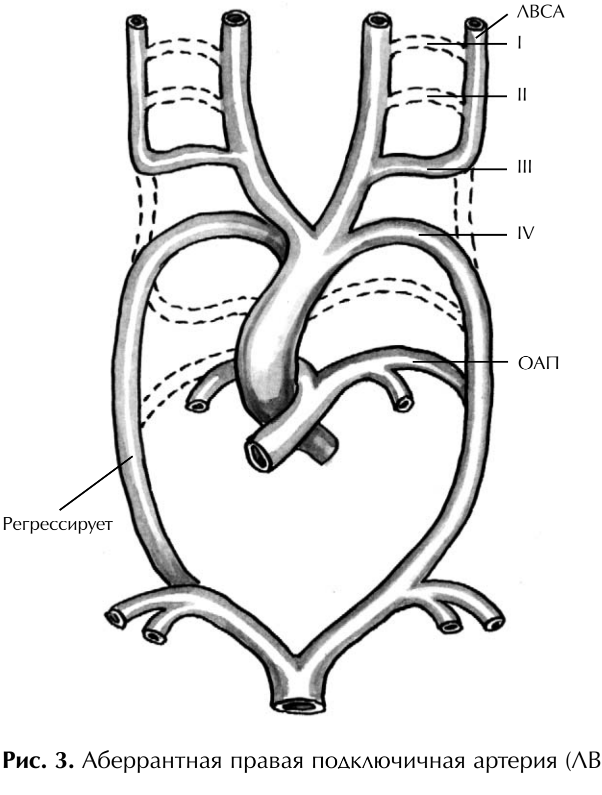
Левосторонняя дуга аорты с правосторонней нисходящей аортой и правосторонним артериальным протоком (или связкой)

Это редкая аномалия дуги с таким же ветвлением, как и при левосторонней дуге с правой подключичной артерией, проходящей позади пищевода. Однако сама дуга расположена позади пищевода. Следовательно, правая подключичная артерия, отходящая от нисходящей аорты в качестве IV сосуда дуги, не проходит позади пищевода.

Нисходящая аорта связана с правой легочной артерией боталловым протоком или связкой, образуя сосудистое кольцо.

Сдавление трахеи аномальной безымянной артерией

Вариант неполного сосудистого кольца, который встречается у 10% больных с аномалиями сосудов дуги. Сдавление передней стенки трахеи аномальной безымянной артерией, отходящей от дуги аорты необычно далеко слева и сзади, является не вполне понятной патологией. Распространенным объяснением этого феномена служит более дистальное отхождение безымянной артерии от дуги аорты, однако этот механизм не очевиден. Предположительной причиной является соседствующая с безымянной артерией трахеомаляция, идиопатическая или обусловленная трахеопищеводным свищом (23). Аномалия сочетается с другими ВПС, например с ДМЖП.



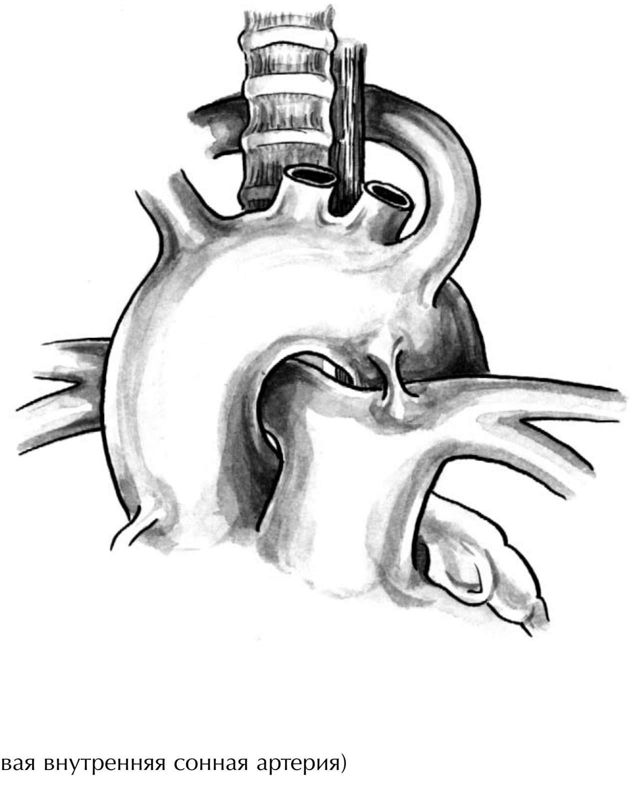


Рис. 3. Аберрантная правая подключичная артерия (ЛВСА — левая внутренняя сонная артерия)

Правая дуга аорты с ретроэзофагальным дивертикулом Kommerell или с левой артериальной связкой

Это второй по частоте вариант сосудистого кольца. Истинная частота этой аномалии неизвестна. По некоторым данным, она составляет 6% всех аномалий дуги и 9% случаев правосторонней дуги. Она является следствием персистенции правой IV брахиальной дуги (формирующей правую дугу аорты) (рис. 4, *а*). Аорта проходит справа от трахеи и пищевода, далее позади и слева от них, продолжаясь в левостороннюю нисходящую аорту. В сочетании с левосторонней артериальной связкой или ОАП правая дуга образует тесное кольцо, сдавливающее трахею и пищевод. Проток может прикрепляться к левой подключичной артерии (рис. 4, *б*) или позади пищевода к дивертикулу нисходящей аорты (рис. 4, *в, г*). Дуга аорты и отходящие от нее сосуды часто занимают зеркальное положение, нисходящая аорта проходит справа от трахеи (4, *д, е*) и артериальная связка не замыкает кольцо. При правосторонней дуге с дивертикулом Kommerell первой ветвью является левая сонная артерия, второй — правая сонная артерия, третьей — правая подключичная артерия и последней — ретроэзофагальный сосуд, от которого отходит левая подключичная артерия и с которым связан левый боталлов проток или боталлова связка.

Аномалия сочетается с различными пороками сердца. Среди пациентов, оперированных по поводу сосудистого кольца, у 19% были правосторонняя дуга и ретроэзофагальный дивертикулум. У большинства из них не было дополнительных пороков. Данная аномалия дуги во многих случаях клинически не проявляется и обнаруживается случайно.

Если артериальный проток проходим, сосудистое кольцо образовано дугой аорты справа, ретроэзофагальным сосудом, кровоснабжающим подключичную артерию сзади, артериальным протоком слева и легочной артерей спереди. Дивертикул Kommerell — значительно более крупный сосуд, чем подключичная артерия. Обычно устье дивертикула равно диаметру нисходящей аорты и суживается до размера подключичной артерии в месте соединения с левой боталловой связкой.

Данный вариант сосудистого кольца почти всегда (98%) сочетается с другими ВПС, особенно часто с тетрадой Фалло (48%).

Правосторонняя дуга с аберрантной левой подключичной артерией

Аберрантная артерия отходит от правосторонней дуги и направляется влево позади пищевода. Она подтягивается левосторонней артериальной связкой кпереди и может сдавливать его. Дуга проходит справа от трахеи. Брахиоцефальные артерии отходят в следующем порядке: левая сонная, правая сонная, правая подключичная и ретроэзофагеальная левая подключичная артерии. Этот вариант отличается тем, что длина проксимальной левой подключичной артерии не больше длины ее дистальной части (т.е. отсутствует дивертикул).

Аномалия встречается при тетраде Фалло, ОАС и правожелудочковой аорте с легочной атрезией.

Правосторонняя дуга с ретроэзофагальной безымянной артерией

В противоположность общей закономерности, заключающейся в том, что первым сосудом дуги является сонная артерия, противоположная дуге аорты, при этой аномалии последовательность брахиоцефальных сосудов иная: правая сонная, правая подключичная, ретроэзофагеальная левая безымянная артерия. Артериальный проток или связка замыкают кольцо, поскольку они соединяют левую легочную артерию с основанием безымянной артерии.

Правосторонняя дуга аорты с левосторонней нисходящей аортой и левосторонним артериальным протоком (или связкой)

Правосторонняя дуга, левая нисходящая аорта, именуемая также правой дугой аорты, с ретроэзофагальным сегментом, огибающей ретроэзофагальной правой дугой аорты, похожа на правостороннюю дугу с ретроэзофагеальным дивертикулом, но встречается реже. В отличие от ретроэзофагеального дивертикула, при этой аномалии дуга пересекает срединную линию влево на уровне IV или V грудных позвонков, на котором отходит левый артериальный проток (или связка). Первой ветвью дуги является левая сонная артерия, за ней следуют правая сонная артерия, правая подключичная и последняя левая подключичная артерия. Альтернативным порядком брахиоцефальных артерий является: первая — левая безымянная, далее сонная и правая подключичная артерии (24).

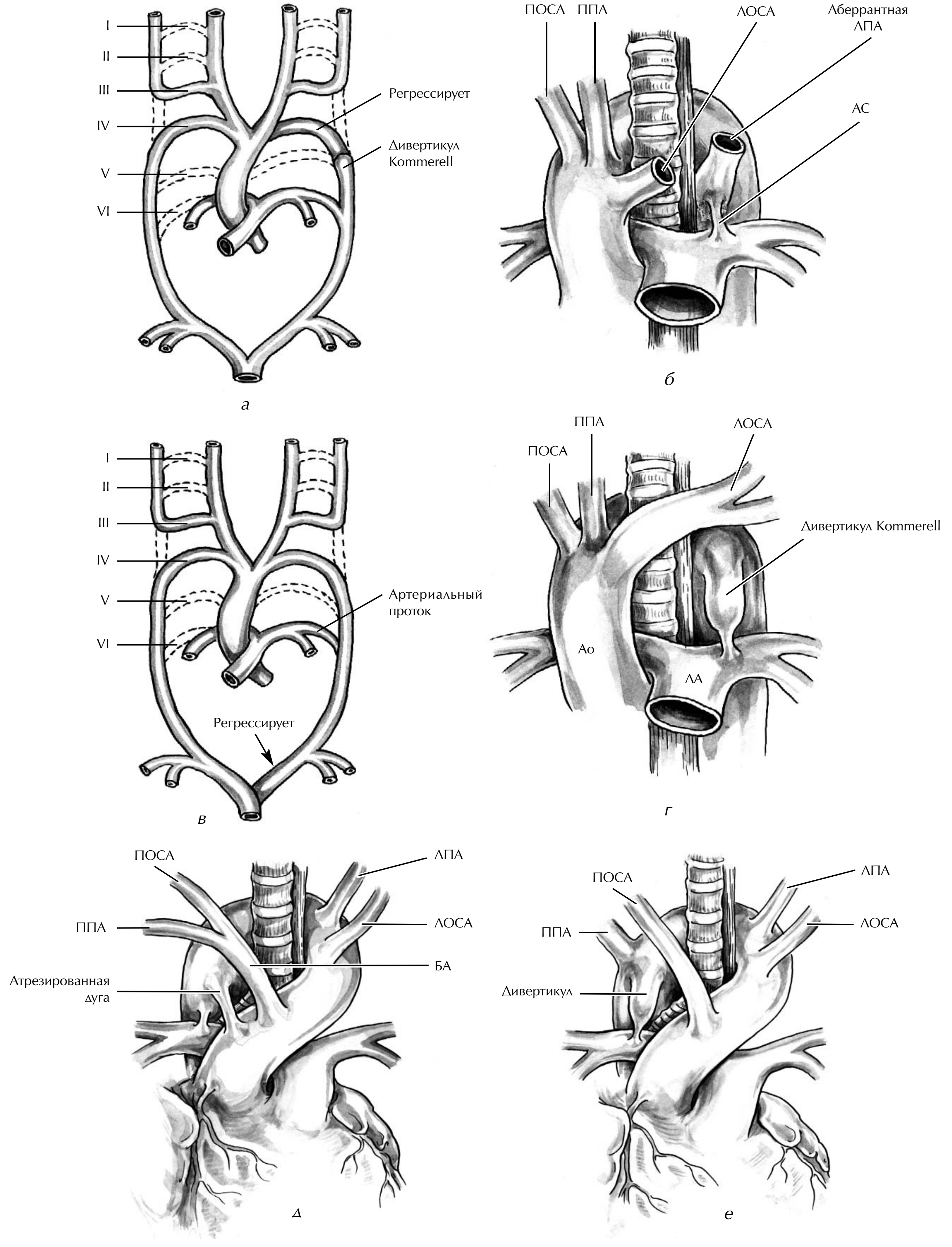


Рис. 4. Правая дуга аорты с левой артериальной связкой: *а* — персистенция правой IV артериальной дуги; *б* — правая дуга аорты с ретропищеводной левой подключичной артерией и отходящей от нее левой артериальной связкой; *в*, *г* — правая дуга аорты с ретропищеводной левой артериальной связкой, отходящей от дивертикула Kommerell; *д*, *е* — зеркальное расположение дуги и сосудов аорты, не создающее замкнутого сосудистого кольца (ПОСА — правая общая сонная артерия, ППА — правая подключичная артерия, ЛОСА — левая общая сонная артерия, ЛПА — левая подключичная артерия, АС — артериальная связка, БА — безымянная артерия)

Петля легочной артерии (*pulmonary artery sling*)

Петля образуется вследствие отхождения левой легочной артерии от проксимальной части правой (рис. 5). Направляясь к левому легкому, аномальная артерия проходит над проксимальной частью правого главного бронха позади трахеи и спереди от пищевода к корню левого легкого. Иногда артериальная связка завершает кольцо вокруг трахеи. Аномалия является редким пороком, при котором нижняя часть трахеи частично окружена сосудистыми структурами. Это единственная ситуация, когда крупный сосуд проходит между трахеей и пищеводом. Легочная петля иногда участвует в образовании полного хрящевого кольца вокруг дистальной трахеи, приводя к ее стенозу. Аномалия встречается в изолированном виде или в сочетании с другими пороками сердца, включая тетраду Фалло (25).

Дистальные легочные артерии в норме происходят из соответствующих зачатков легких и раздельно сливаются с легочной артериальной частью трункоаортального мешка. Если две дистальные артерии сливаются вместе через потенциальные сосудистые островки из спланхнического русла перед внедрением в трункоаортальный мешок, существует вероятность того, что левая легочная артерия окажется позади трахеи перед соединением. Это приводит к образованию петли легочной артерии. Если она прошла спереди трахеи, анатомия будет не отличима от нормы. У половины больных легочная петля сопровождается ОАП, ДМЖП, ДМПП, АВСД, единственным желудочком, аномалиями дуги аорты.

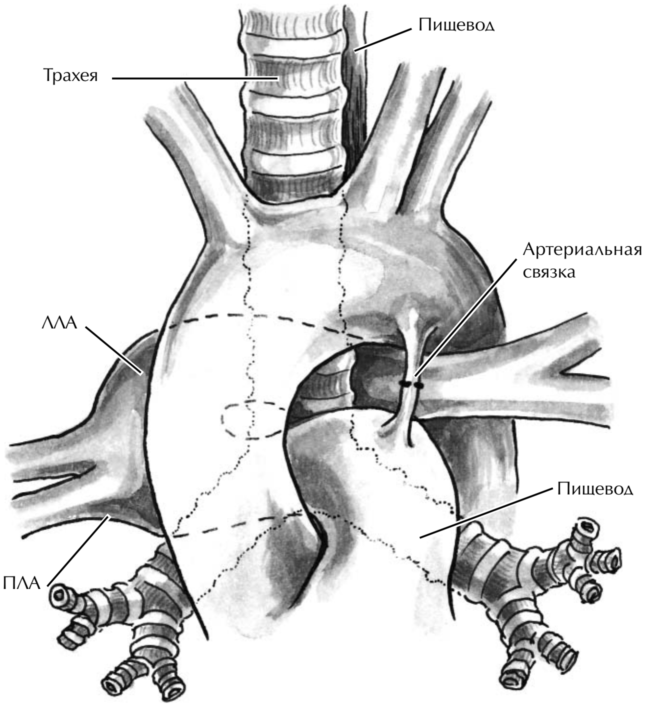


Рис. 5. Петля легочной артерии непосредственно выше карины (ЛЛА — левая легочная артерия, ПЛА — правая легочная артерия)

Клиника, диагностика

Клиническая картина сосудистых колец проявляется стридором или пневмонией и бронхитом. Инспираторный стридор и проблемы кормления различной степени тяжести наблюдаются в разном возрасте. У младенцев может возникнуть постуральное вздутие шеи, реже — рефлекторная задержка дыхания во время кормления. Обычным признаком заболевания у 1–3-месячных детей является шумное дыхание с момента рождения и дальнейшее затруднение дыхания в сочетании с интеркуррентной инфекцией дыхательных путей. Иногда отмечается характерный признак — младенцы вытягивают шею, чтобы уменьшить компрессию трахеи. Старшие дети и подростки жалуются на затруднение глотания и чувство переполнения пищей. Подробные расспросы родителей иногда выявляют стридор в младенчестве и рецидивирующий бронхит. У пациентов с сопутствующими внутрисердечными пороками респираторные симптомы ошибочно связывают с пороком сердца, на самом же деле они полностью обусловлены сосудистым кольцом. Иногда у бессимптомных пациентов патологию обнаруживают при обследовании по поводу других причин. Диагноз можно заподозрить на основании анамнеза и обзорного рентгеновского снимка. При наличии симптоматики пациента необходимо тщательно обследовать.

При неполных формах сосудистого кольца клинические проявления менее выражены, чем при полном сосудистом кольце. В анамнезе преобладает наклонность к пневмониям. Физикальные исследования малоинформативны, если сосудистое кольцо не сопровождается другими ВПС. При аускультации могут отмечаться бронхиальные хрипы.

На переднезадней и боковой рентгенограммах можно увидеть сдавление трахеи, иногда — признаки аспирационной пневмонии или ателектаза. Ангиокардиография для сосудистой патологии является наиболее исчерпывающим диагностическим методом. Однако в некоторых случаях при тяжелом и даже критическом состоянии больных она представляет определенный риск, поэтому сочетанное использование эзофагографии с барием и ЭхоКГ может быть достаточным для постановки максимально приближенного диагноза.

В арсенале диагностических средств имеются также *digital subtraction angiography*, сканирование на компьютерном томографе, МРТ.

Трахеография и бронхоскопия малоинформативны и опасны для больных. Однако эти исследования могут быть полезны для детализации анатомии трахеобронхиальных аномалий у больных с двойной дугой аорты или легочной петлей.

Клинические проявления ***двойной дуги аорты*** зависят от размера кольца. Они подробно описаны Wolman (26) в 1939 г. При двух проходимых дугах кольцо обычно узкое. В первые недели жизни отмечается стридор. Симптомы возникают уже в период новорожденности или в раннем грудном возрасте (до 3 мес) и наиболее выражены при кормлении. При атрезии левой дуги кольцо обычно шире и симптомы проявляются в 3–6-месячном возрасте или позже. Реже жалобы впервые возникают у взрослых в виде нарушения глотания или дыхательных симптомов.

Диагноз двойной дуги с обеими проходимыми дугами можно достаточно надежно поставить на основании обзорной рентгенограммы: воздушный контур трахеи расположен выше, чем правосторонняя дуга, и еще ниже располагается левосторонняя дуга. В боковой проекции правую дугу можно увидеть позади трахеи. Эти особенности более очевидны при эзофагографии: отмечаются два больших дефекта заполнения с обеих сторон в переднезадней проекции и задний дефект заполнения в боковой проекции (рис. 6).

Для уточнения анатомии желательно использовать ЭхоКГ, ангиографию или МРТ, поскольку дуги могут иметь неодинаковый калибр. Необходимо идентифицировать гипоплазированный сегмент, которым можно пожертвовать при рассечении кольца. Кроме того, во время операции хирург не может выявить по внешнему виду коарктацию в форме диафрагмы в одной из дуг.

Надключичный эхокардиографический доступ позволяет четко идентифицировать две дуги (рис. 7), а при подреберном и парастернальном доступе приходится полагаться на умозаключение. Левая дуга чаще бывает гипоплазированной, чем правая, однако наличие исключений из этого правила требует детальной оценки в каждом случае.

Ангиография исторически была стандартным методом исследования, однако ее применение не гарантирует исключения ошибки из-за наложения структур. Более точную информацию можно получить, используя ретроградную артериографию

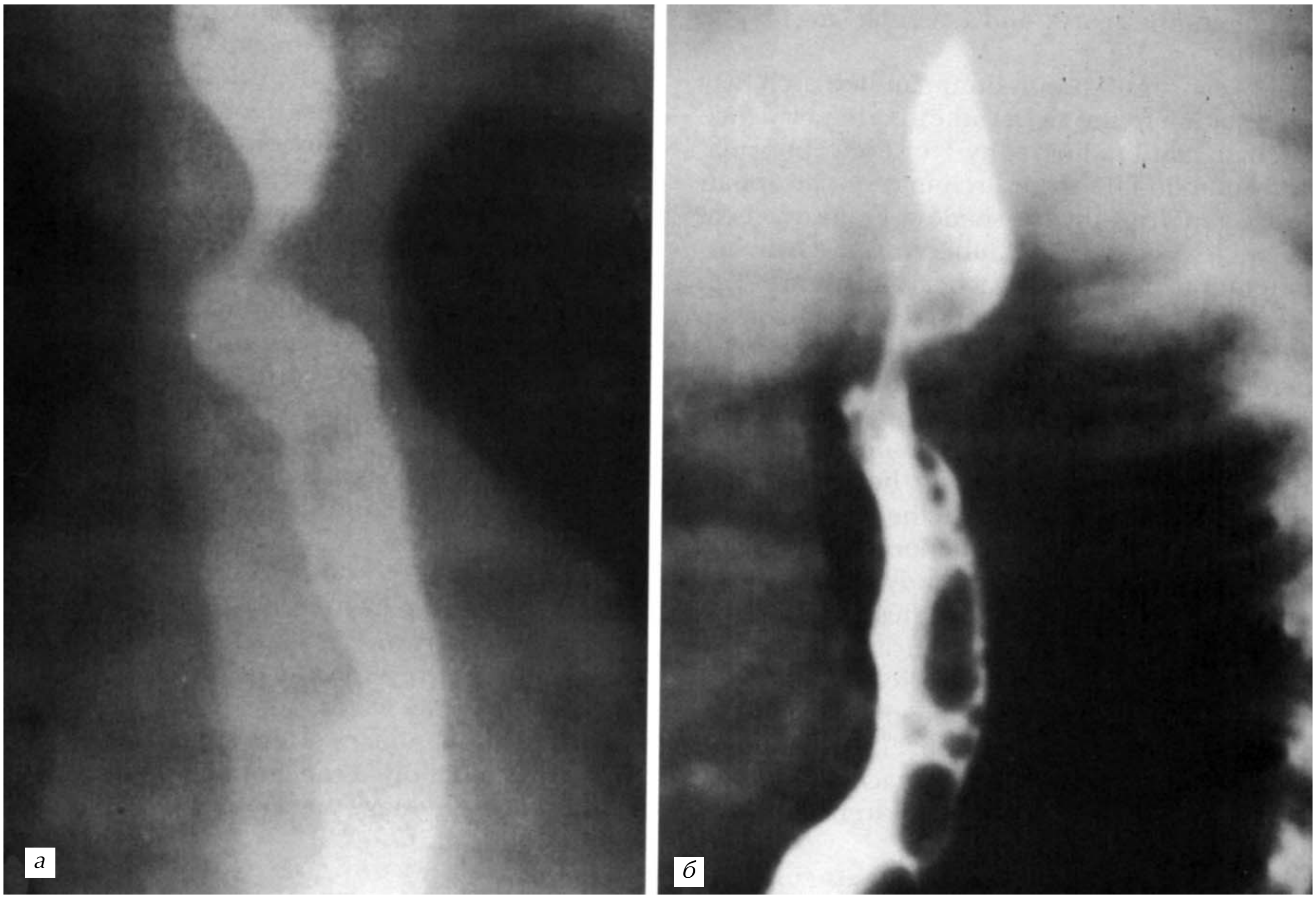


Рис. 6. Эзофагография с барием при двойной дуге аорты; *а* — переднезадняя проекция: в верхней части пищевода видны два вдавления, создаваемые дугами аорты; *б* — почти полная обструкция пищевода, обусловленная сдавлением пищевода задней частью дуги

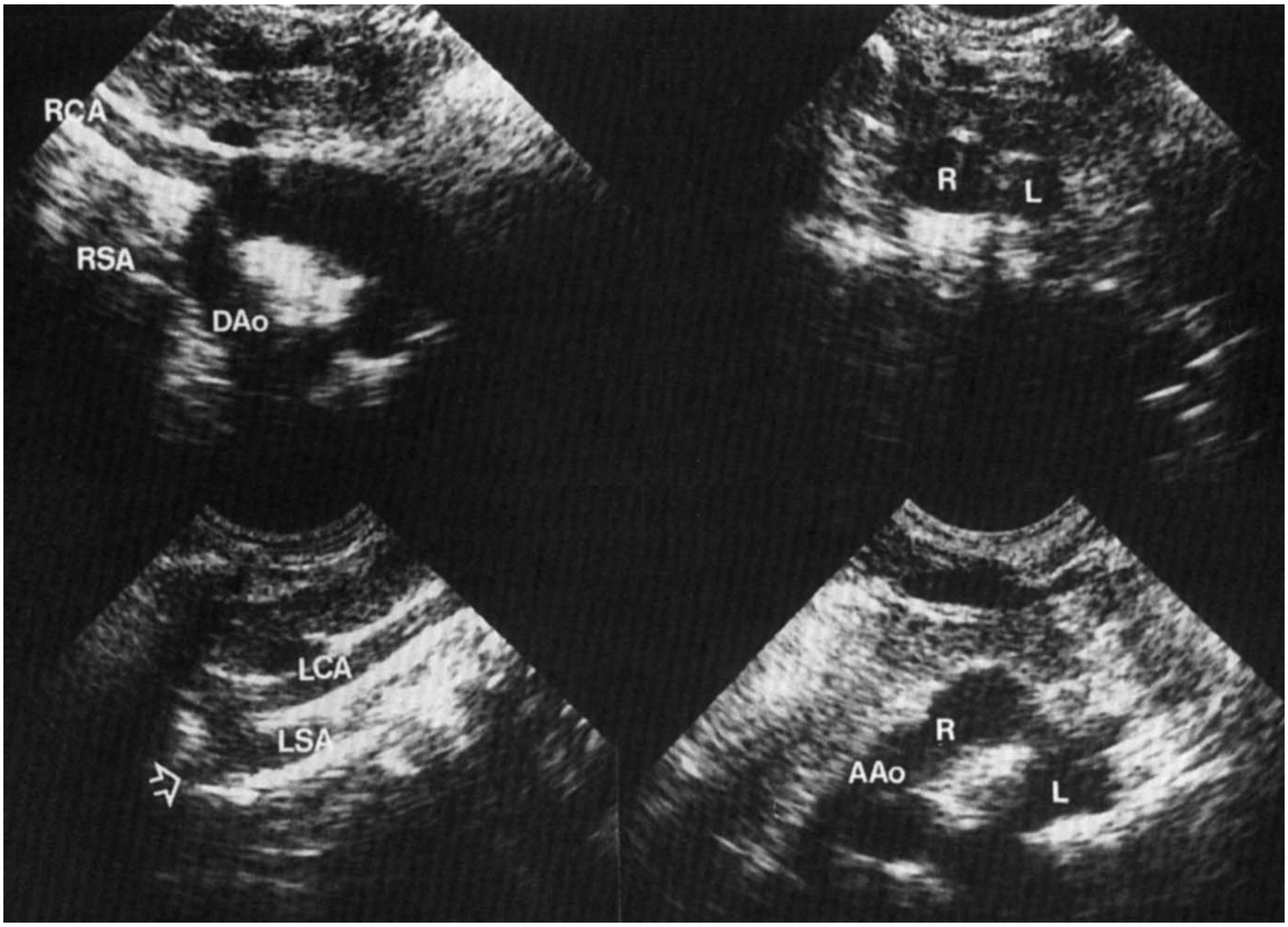


Рис. 7. Эхокардиографическое изображение двойной дуги аорты при доступе из супрастернальной выемки. В сагиттальной плоскости видны правая аортальная дуга (слева вверху) и левая аортальная дуга (слева внизу) с отдельными устьями сонной и подключичной артерий. Сканирование кпереди в коронарной плоскости (справа вверху) обнаруживает характерное изображение обеих дуг. Правая аортальная аортальная дуга (R) больше, чем левая (L) в сагиттальной и коронарной плоскостях. Сканирование в сагиттальной плоскости справа налево (справа внизу) демонстрирует полное сосудистое кольцо, окружающее трахею и пищевод (RCA — правая сонная артерия, RSA — правая подключичная артерия, DAo — нисходящая аорта, LCA — левая сонная артерия, LSA — левая подключичная артерия, AAo — восходящая аорта)

(27), которая детализирует характер отхождения ветвей (рис. 8). Магнитно-резонансная томография позволяет получить реальное изображение пространственного взаимоотношения сосудов, трахеи и пищевода и лучше спланировать хирургическое вмешательство.

Левая дуга аорты с аберрантной правой подключичной артерией характеризуется отсутствием безымянной артерии. Первая и вторая ветви, т.е. правая и левая сонные артерии, имеют такие же размеры, как левая и правая подключичная артерии. Специфическим методом диагностики является эзофагография, которая позволяет обнаружить фиксированный дефект заполнения, наклоненный кверху и вправо (рис. 9). Он лучше виден при рентгеноскопии. Дефект заполнения относительно мал по сравнению с таковым при аномалиях дуги или дивертикуле, оттесняющих пищевод.

Ангиография в переднезадней проекции может ввести в заблуждение, поскольку правая подключичная артерия может быть принята за правую сонную артерию. Однако покадровый анализ демонстрирует более раннее заполнение правой сонной артерии при введении контрастного вещества в восходящую аорту или более раннее заполнение правой подключичной артерии при контрастировании нисходящей аорты.

Данная аномалия также распознается при ЭхоКГ исследовании по отсутствию бифуркации I ветви и наличию IV ветви, которая направляется вправо и может исчезнуть позади трахеи. Прохождение подключичной артерии позади пищевода можно увидеть на поперечном разрезе при проведении МРТ. Отмечается небольшое вдавление в косой проекции. Оно может быть выраженным, если вызвано дивертикулом аорты.

Левостороннюю дугу аорты с правосторонней нисходящей аортой и правосторонним артериаль-

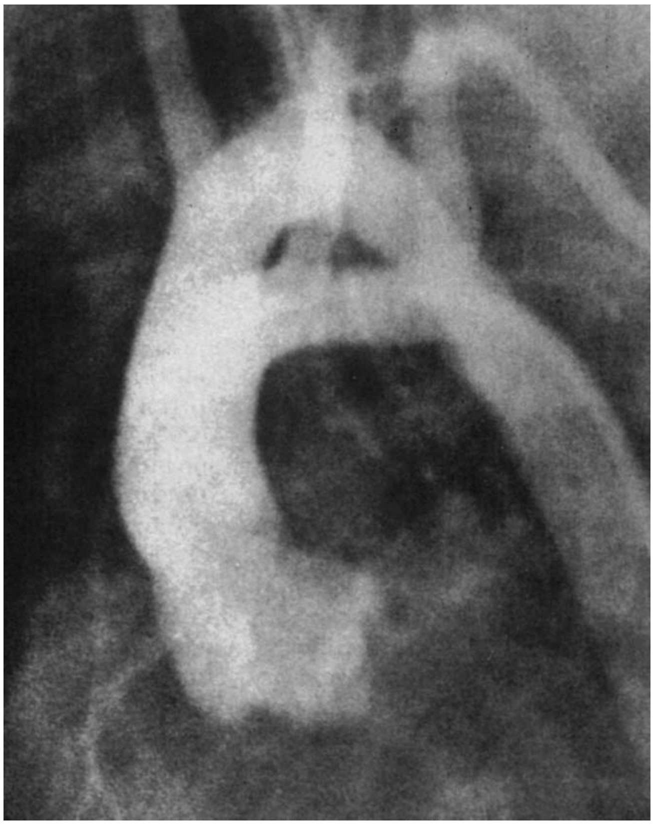


Рис. 8. Ангиография в левой передней косой проекции у пациента с двойной дугой аорты. Расположение трахеи указывает эндотрахеальная трубка. Восходящая аорта разделяется на правую и левую аортальные дуги. Обе они проходимы. Сонная и подключичная артерии отходят от разных дуг. Правая дуга аорты больше левой

ным протоком (или связкой) можно заподозрить, если у больного с симптомами сосудистого кольца имеется левосторонняя дуга аорты без признаков нисходящей аорты. На обзорной рентгенограмме могут быть видны левосторонняя дуга и правосторонняя верхняя часть нисходящей аорты (28). Эзофагография обнаруживает большое вдавление в задней стенке пищевода, создаваемое аортой, проходящей позади него. Однако прохождение этого сосуда не отличается от чаще встречающейся правосторонней дуги с задним дивертикулумом. В обоих случаях верхняя часть нисходящей аорты расположена справа.

Дуга аорты на рентгенограмме, как обычно, находится с левой стороны, но это не всегда очевидно, особенно у младенцев с большой вилочковой железой.

Ангиография выявляет аномальный курс аорты от левой дуги к ретроэзофагеальному сегменту нисходящей аорты. Можно увидеть правую подключичную артерию, отходящую от нисходящей аорты в месте, где она переходит из поперечного направления в вертикальное.

МРТ показывает положение аорты относительно трахеи. Хотя большинство сосудистых колец можно разделить через левосторонний доступ, при этом типе кольца связка доступна из правостороннего или срединного доступа (29).

Аномальная безымянная артерия может быть заподозрена по наличию тяжелого инспираторного и экспираторного стридора в возрасте 2–6 мес, в сочетании с отклонением воздушного столба трахеи кпереди на боковой рентгенограмме. Необходимо исключить сосудистое кольцо на основании эзофагографии и с помощью МРТ. Артерия не сдавливает пищевод и поэтому не обнаруживается при его контрастном исследовании.

При ***правой дуге аорты с левой артериальной связкой*** на обзорной рентгенограмме определяется правосторонняя дуга аорты. При эзофагографии обнаруживается большой дефект заполнения по заднему контуру пищевода в противоположность меньшему дефекту при ретроэзофагеальной подключичной артерии. Однако изредка сосудистые кольца, такие, как левосторонняя дуга аорты с правосторонней нисходящей аортой и правой боталловой связкой, при эзофагоскопии могут дать аналогичную картину.

Поскольку хирургическое лечение отличается, этот признак нельзя считать достаточным для принятия решения. Хотя артериальная связка не визуализируется ни одним из существующих методов, ее наличие подтверждается характерным видом суживающегося дивертикулума. Эхокардиография позволяет увидеть левую сонную артерию, самостоятельно отходящую в качестве первого сосуда дуги. Однако окончательный диагноз устанавливают при обнаружении суживающегося до размера подключичной артерии дивертикула. Обычно его невозможно идентифицировать, поскольку трахея и прилегающие легкие могут помешать увидеть эту область.

Ангиография выявляет характерное ветвление сосудов дуги и, что более важно, демонстрирует резкое уменьшение калибра от дивертикула до подключичной артерии. В прямой переднезадней проекции задняя подключичная артерия может наложиться на расположенную спереди левую сонную артерию, создавая впечатление наличия левой безымянной артерии, как при зеркальной правосторонней дуге аорты. Однако покадровое изучение киноангиографии позволяет идентифицировать отдельные сосуды. Введение контрастного вещества в более дистальную часть дуги позволяет обнаружить широкий дивертикул аорты, продолжающейся в узкую подключичную артерию.

Выполнение ангиографии у младенцев нежелательно, поэтому МРТ является идеальным неинва-

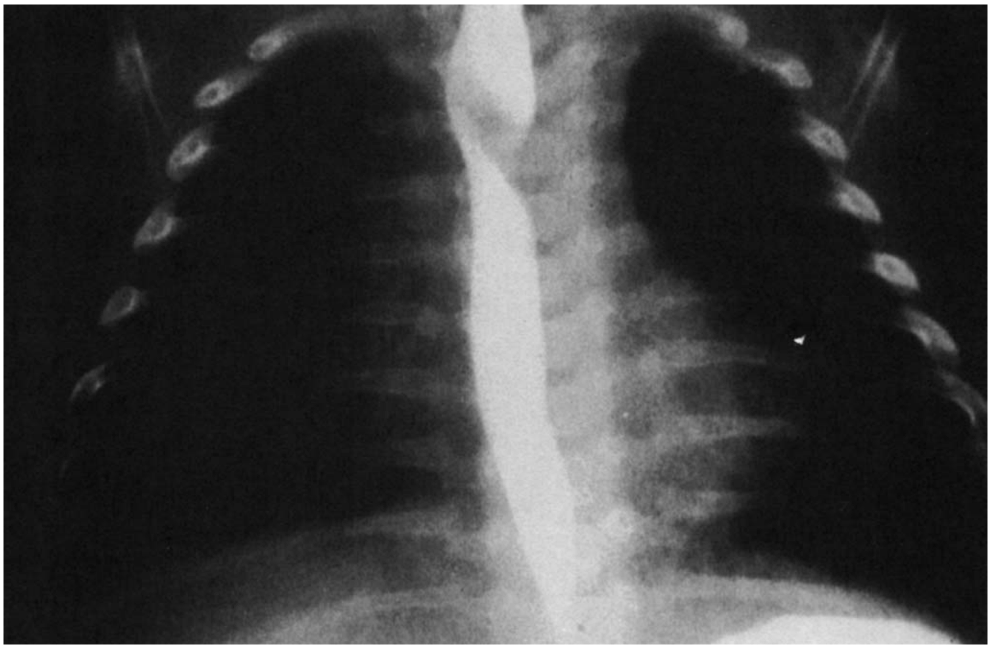


Рис. 9. Эзофагография с барием у пациента с тетрадой Фалло, левосторонней дугой аорты и аберрантной правой подключичной артерией. В переднезадней проекции правая подключичная артерия, проходящая позади пищевода, создает косой дефект заполнения снизу вверх, слева направо

зивным методом диагностики аномалий дуги, позволяющим также увидеть дыхательные пути и их взаимное расположение. Дуга аорты расположена справа от трахеи, дивертикулум — позади неё.

Правосторонняя дуга с аберрантной левой подключичной артерией. Диагноз можно предположить при эзофагоскопии. Обнаруживается небольшое линейное вдавление по задней полуокружности пищевода, идущее кверху и влево. Ввиду отсутствия сосудистого кольца трахея интактна, за исключением небольшого отклонения влево, имеющегося при всех вариантах правосторонней дуги.

На ЭхоКГ, как отмечалось выше, можно идентифицировать первую ветвь аорты — левую сонную артерию, поскольку она не имеет бифуркации, как безымянная артерия. Её диаметр такой же, как у второй ветви — правой сонной артерии. Однако идентифицировать ретроэзофагеальный сосуд — левую подключичную артерию — трудно. МРТ и ангиография позволяют получить четкую информацию об анатомии левой подключичной артерии и отличить её от ретроэзофагеального дивертикула.

Ввиду отсутствия сосудистого кольца нет необходимости выполнять коррекцию. Она показана при наличии сопутствующих аномалий.

Правосторонняя дуга с ретроэзофагеальной безымянной артерией. Как правило, имеет место сдавление трахеи, хотя выраженность симптоматики значительно варьирует. Важным анатомическим признаком является наличие единственной сонной артерии, отходящей от проксимальной аорты. Этот признак присутствует при других аномалиях: перерыве дуги аорты между двумя сонными артериями и изолированной левой сонной или безымянной артерии. Однако в рассматриваемой патологии имеет место нормальных размеров правосторонняя дуга (она отсутствует при перерыве дуги аорты) и дистальное отхождение сонной артерии от этой дуги (она отсутствует при изолированных сонной или безымянной артериях).

Правосторонняя дуга аорты с левосторонней нисходящей аортой и левосторонним артериальным протоком (или связкой). Рентгенологическая картина и данные эзофагографии идентичны таковым при правосторонней дуге с дивертикулом. Отличие состоит в том, что вдавление задней стенки пищевода ориентировано вниз и влево, а не вверх и влево. В некоторых случаях нисходящую аорту можно обнаружить слева от позвоночника, а не справа.

Эхокардиография из супрастернального доступа обнаруживает аномалию ветвления сосудов дуги (первая ветвь — левая сонная, а не безымянная артерия) и правостороннюю дугу. Наряду с левосторонним прохождением нисходящей аорты можно определить ее прохождение позади пищевода. При сопутствующей гипоплазии дуги эту аномалию можно принять за перерыв дуги аорты (30). В этих условиях трудно определить, какая из сонных артерий отходит первой, однако внимательное исследование отхождения других брахиоцефальных сосудов при ЭхоКГ или ангиографии позволяет дифференцировать эти аномалии.

При ангиографии может быть неясно, проходит ли аорта спереди трахеи, как это бывает при правой восходящей и левой нисходящей аорте, при нормальной левосторонней дуге, или позади трахеи, как при правосторонней дуге аорты с левосторонней нисходящей (31). Ключом к правильной оценке анатомии является выяснение порядка отхождения брахиоцефальных сосудов. При правосторонней дуге с левой нисходящей аортой первым сосудом является левая сонная артерия. При нормальной левосторонней дуге первой является правая сонная артерия.

МРТ дает изображение всей аорты, не только нормальной правосторонней, восходящей аорты и левостороннего нисходящего сегмента, но и отношения к трахее.

Для ***петли легочной артерии*** характерны наличие ателектаза, эмфиземы, пневмонии в правом легком. Пациенты обычно страдают как от тяжелой дыхательной недостаточности (кашель, сопение, стридор, приступы удушья, цианоз, апноэ), так и от нарушения глотания. Однако клинические проявления могут быть в невыраженной форме. Легочную артериальную петлю случайно обнаруживают во время ангиографии, выполняемой по поводу другого порока.

При эзофагографии отмечается передний дефект заполнения пищевода в боковой проекции. Это единственный вариант сосудистого кольца, при котором имеет место вдавление передней стенки пищевода. Наблюдается также правосторонний дефект заполнения в переднезадней проекции. Правое легкое может обладать повышенной прозрачностью, с признаками ателектаза или воспалительной инфильтрации.

Эхокардиография позволяет исключить внутрисердечные пороки и поставить диагноз сосудистого кольца. Для этого необходимо провести последовательное посегментное исследование дуги аорты и ее ветвей, хотя детальную анатомическую информацию получить трудно.

При ангиокардиографии отхождение и путь аномальной левой легочной артерии лучше видны при введении контрастного вещества в легочный ствол в полусидячем положении пациента (рис. 10).

Во время хирургического вмешательства полезна бронхоскопия из-за частого сочетания с полным хрящевым кольцом.

ЛЕЧЕНИЕ

Бессимптомные больные не нуждаются в хирургическом лечении, даже если установлен факт наличиясосудистого кольца. При невыраженных симптомах показано осторожное питание жидкой пищей и интенсивное лечение легочной инфекции.

Показаниями к хирургическому лечению являются затруднение дыхания, рецидивирующее воспаление дыхательных путей и легких и приступы апноэ. Сроки вмешательств зависят от выраженности симптомов, при необходимости операции выполняют в периоде новорожденности.

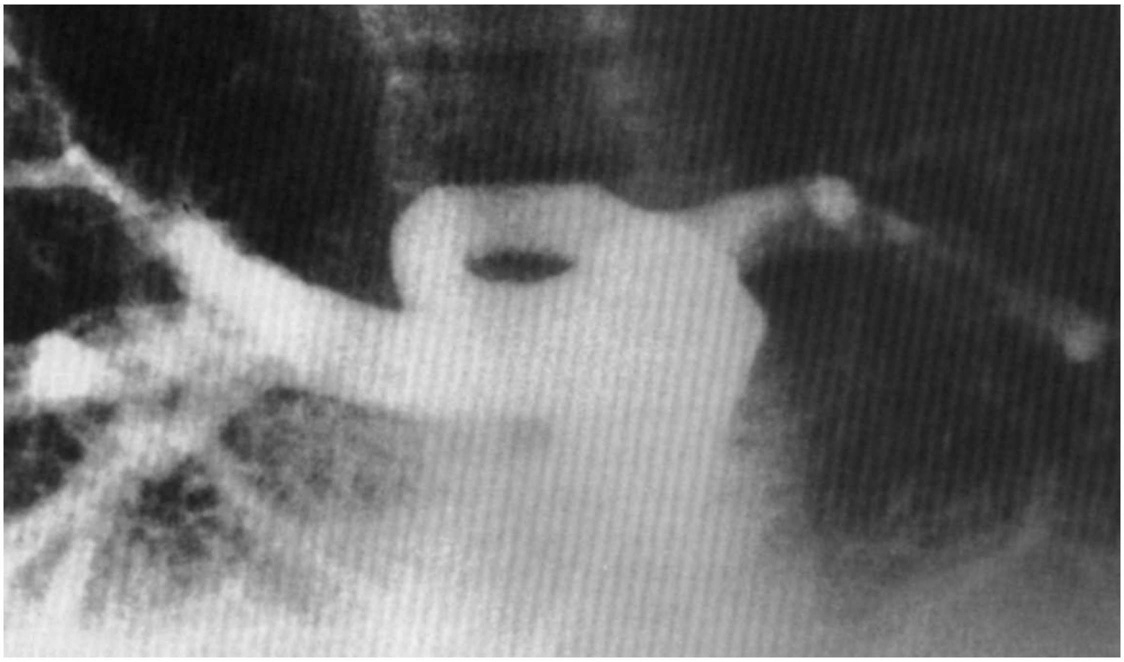


Рис. 10. Ангиокардиограмма у пациента с аномальной левой легочной артерией. Видно отхождение левой легочной артерии от правой с образованием сосудистой петли, окружающей трахею сзади

Хирургическая техника

Для большинства вариантов сосудистых колец используют левосторонний доступ. К правосторонней торакотомии прибегают для доступа к безымянной артерии, при аномальном отхождении правой подключичной артерии от левосторонней нисходящей грудной аорты, при двойной дуге аорты с правосторонней нисходящей грудной аортой или с правосторонней артериальной связкой.

Для коррекции сопутствующих врожденных пороков и петли легочной артерии избирают доступ через срединную стернотомию. Заднелатеральную торакотомию выполняют по IV межреберью. Рассекают медиастинальную плевру позади блуждающего нерва и выделяют крупные ветви дуги. Все артерии должны быть идентифицированы во избежание ошибочного пересечения не вовлеченных в кольцо сосудов. Артериальную связку пересекают, даже если она не является частью кольца. Разрушают фиброзные тяжи и освобождают трахею и пищевод от окружающих тканей. Выделяют дивертикул Kommerell и, если необходимо, резецируют или фиксируют к позвоночной фасции. Повреждения лимфатических сосудов ушивают или запечатывают.

Двойная дуга аорты

Хирургическое разделение сосудистого кольца показано всем больным, имеющим соответствующую симптоматику, и пациентам, подлежащим коррекции внутрисердечных аномалий. Кольцо пересекают в его наименьшем сегменте, обычно левом. Решение о пересечении дуги между левой сонной и левой подключичной артериями или дистальнее левой подключичной артерии принимают в зависимости от доступности и длины сегмента. Если нет сопутствующих аномалий конотрункуса с большим ДМЖП, артериальный проток должен присутствовать до родов. Хотя проток или связка не играют существенной роли в сдавлении трахеи, их не следует игнорировать во время операции. Если дуга пересечена, а связка остается интактной, сохраняется эффект сосудистого кольца, поэтому хирург должен полностью выделить и пересечь на уровне трахеи все компоненты кольца.

Операцию выполняют через левую торакотомию. После выделения дуг, артериальной связки, пищевода и трахеи пережимают меньшую из дуг, обычно атрезированную ее часть. Убеждаются в сохранности кровотока по брахиоцефальным артериям. Ограниченный двумя сосудистыми зажимами участок пересекают и оба конца ушивают непрерывным полипропиленовым швом (рис. 11). Дуги отделяют от трахеи и пищевода. Артериальную связку пересекают между лигатурами.

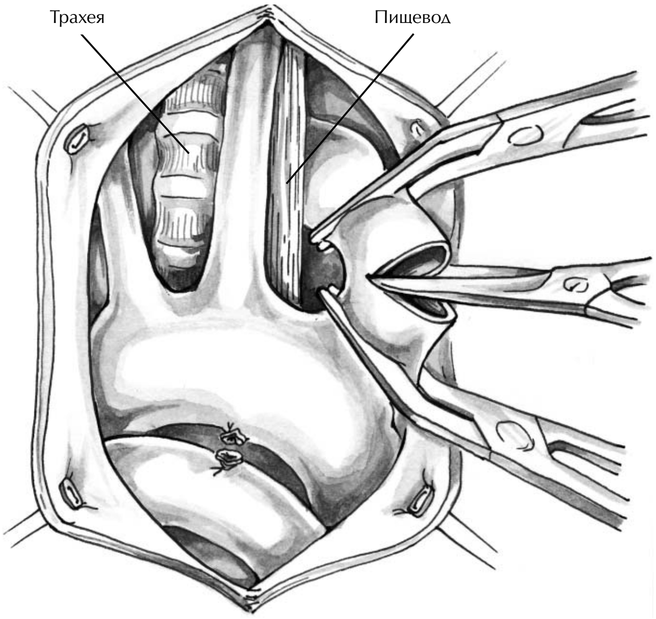


Рис. 11. Коррекция двойной дуги аорты

Правая дуга аорты с левой артериальной связкой

Большинство людей с этой аномалией не предъявляют жалоб. У больных с симптомами, характерными для сосудистого кольца, из левостороннего доступа пересекают боталлов проток или артериальную связку и мобилизуют аорту с ветвями. Некоторые хирурги предпочитают срединный доступ. Изредка на лечение поступают взрослые пациенты с респираторными симптомами (32), однако чаще они жалуются на дисфагию, которую нельзя устранить простым пересечением левой связки. Более эффективной является резекция всего дивертикула через правую торакотомию (33). У больных, оперируемых по поводу внутрисердечных пороков или трахеопищеводного свища, связку пересекают даже при отсутствии симптомов. При атрезии пищевода коррекцию производят вне сосудистого кольца.

Правосторонняя дуга аорты с левосторонней нисходящей аортой и левосторонним артериальным протоком (или связкой)

При наличии жалоб показано устранение кольцевого сдавления. У взрослых пациентов с дисфагией может потребоваться более сложное вмешательство, чем простое пересечение связки. В этих случаях пересекают дугу аорты после мобилизации ретроэзофагеальной части и реанастомозируют восходящую и нисходящую аорту, используя трубчатый протез.

Аберрантная правая подключичная артерия

У младенцев и маленьких детей подключичная артерия может быть перевязана, рассечена и мобилизована из правостороннего доступа. У старших пациентов или при наличии крупной позвоночной артерии, отходящей от аномальной подключичной артерии, рекомендуется реимплантация позвоночной артерии в восходящую аорту. Иногда возникает необходимость удлинения ее сосудистым протезом.

Аберрантная левая подключичная артерия

Для устранения компрессии пищевода достаточно пересечь левостороннюю связку, подтягивающую подключичную артерию кпереди. Поскольку аберрантная левая подключичная артерия наблюдается при правосторонней дуге, могут потребоваться пересечение и реимплантация артерии.

Аномальная безымянная артерия

Лечение предусматривает консервативную тактику — ожидание разрешения трахеомаляции обычно к 2-летнему возрасту. Однако при эпизодах апноэ и повторяющихся респираторных инфекциях может быть полезным хирургическое подвешивание безымянной артерии к грудине (34). Доступом через правую торакотомию резецируют правую долю вилочковой железы и адвентицию передней стенки безымянной артерии фиксируют к периосту грудины после разделения тканей между артерией и трахеей (рис. 12). Если пространство между артерией и грудиной недостаточное, выполняют реимплантацию артерии в проксимальный сегмент дуги.

При всех перечисленных вмешательствах летальность не превышает 5%.

Правосторонняя дуга с ретроэзофагеальной безымянной артерией

При наличии симптоматики сосудистого кольца показано пересечение артериального протока или связки. У взрослых показано отсечение безымянной артерии от дистальной дуги и реимплантация в восходящую аорту, так как ретроэзофагеальный сосуд является причиной дисфагии даже после размыкания кольца путем пересечения связки.

Аномальная левая легочная артерия (петля легочной артерии)

Методика операции варьирует в выборе как доступа (левосторонняя торакотомия или срединная стернотомия), так и способа коррекции. Операцию осуществляют в условиях искусственного кровообращения или без него. Петлю легочной артерии устраняют путем реимплантации аномальной легочной артерии в легочный ствол (рис. 13). Операцию выполняют через срединную стернотомию. Обычным хирургическим приемом является отсечение левой легочной артерии от правой и реанастомозирование спереди от трахеи. Альтернативный подход описан Jonas и соавторами (6), которые предложили оставлять легочную артерию и ее ветви

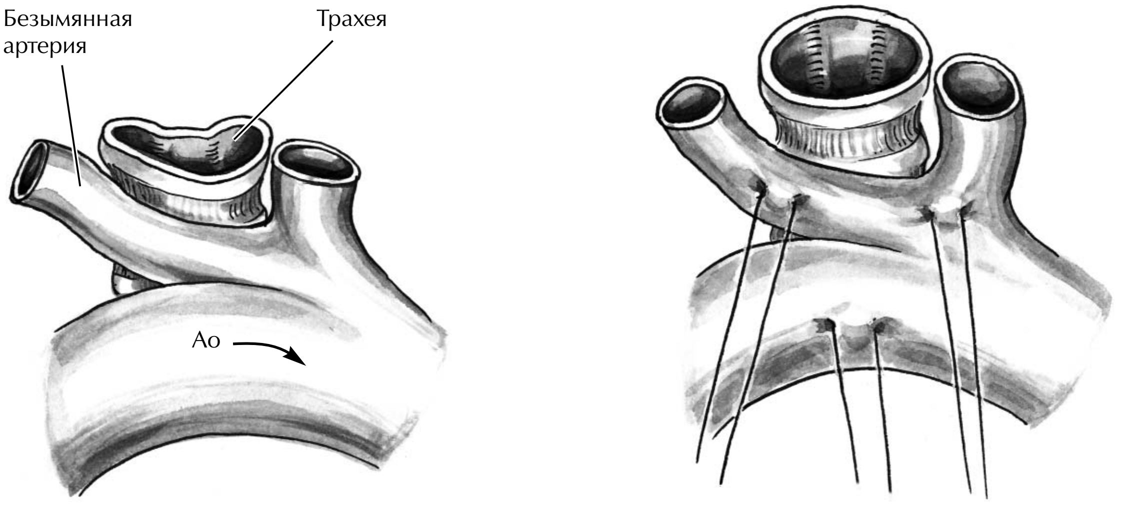


Рис. 12. Коррекция компрессии трахеи безымянной артерией. Артерию и аорту подтягивают к грудине

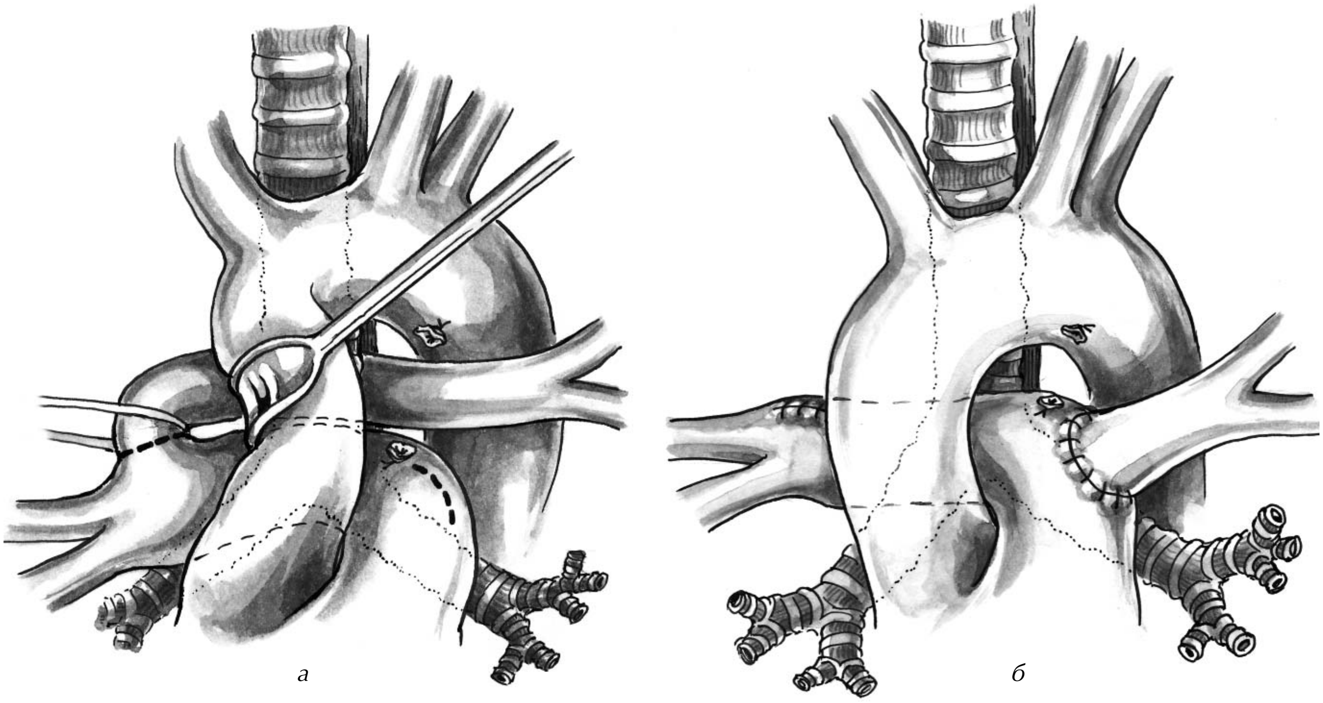


Рис. 13. Коррекция аномальной левой легочной артерии: *а* — аорта отсепарирована от правой легочной артерии и устья аномальной левой легочной артерии, расположенной экстраперикардиально. Левая легочная артерия пересечена в устье (пунктирная линия). В левой боковой стенке легочного ствола сделан надрез; *б* — проксимальный конец левой легочной артерии ушит. Артериальная связка пересечена между лигатурами. Левая легочная артерия полностью отделена от трахеи и мобилизована до корня левого легкого, проведена через отверстие в перикарде и анастомозирована с легочным стволом

интактными, пересекать трахею, мобилизованную позади легочной бифуркации, и реанастомозировать. Если имеется полное хрящевое кольцо, необходима реконструкция трахеи. Этот прием особенно полезен, поскольку трахея уже открыта.

При наличии сужения трахеи, образовавшегося в результате давления аномальной левой легочной артерии (рис. 14, *а*), ее перемещают кпереди путем резекции стенозированного дистального участка трахеи. Операцию выполняют доступом через срединную стернотомию в условиях искусственного кровообращения. Аномальную левую легочную артерию освобождают от окружающих структур. Пересекают артериальную связку. Трахею пересекают выше и ниже суженного участка. Удаление стенозированного сегмента трахеи создает брешь, через которую аномальную легочную артерию перемещают кпереди от трахеи (рис. 14, *б*). Трахею анастомозируют «конец в конец» рассасывающимся швом. Легочная артерия занимает положение спереди от трахеи, но отходит аномально от правой легочной артерии (рис. 14, *в*).

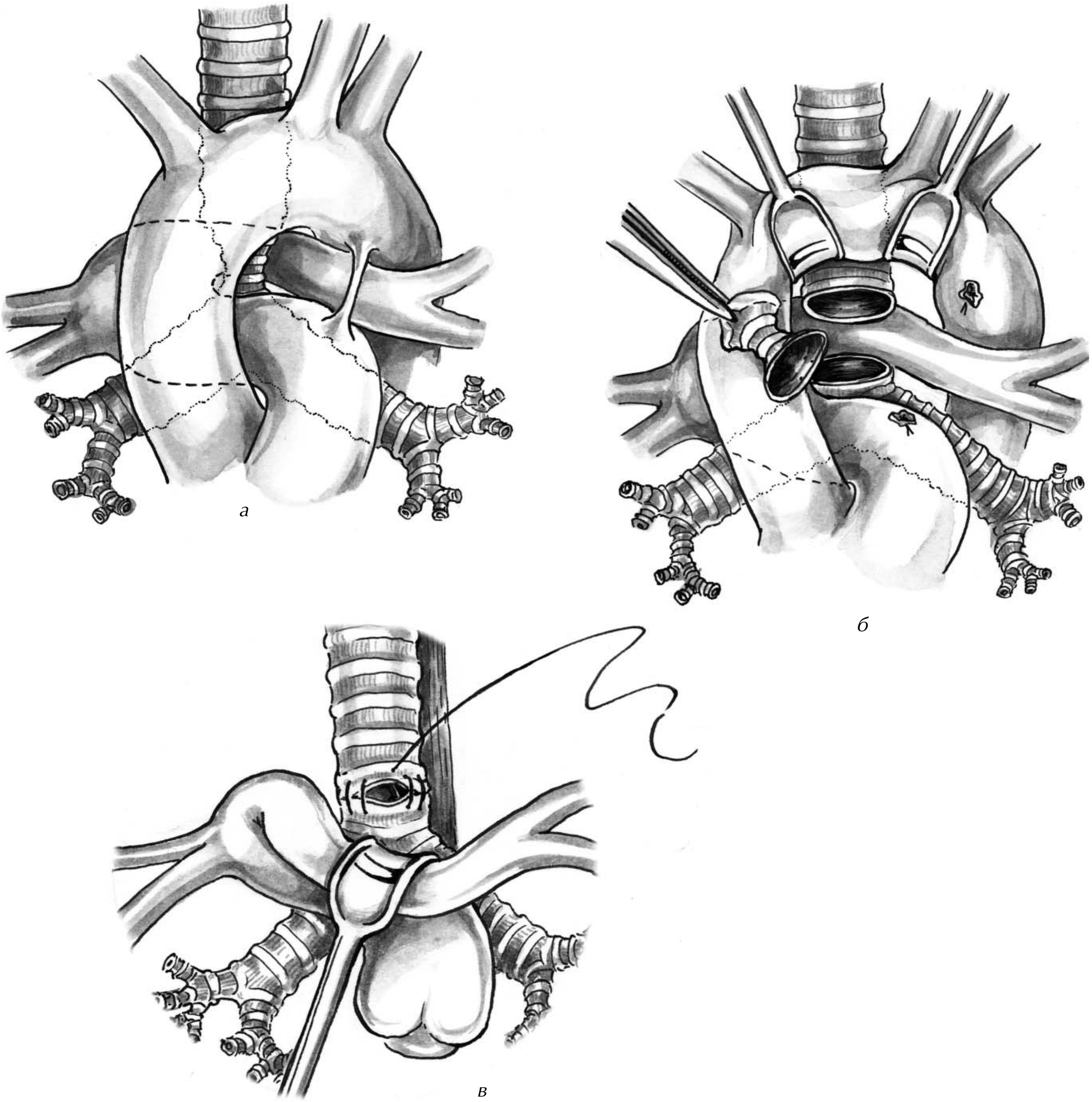
При восстановлении трахеи, кроме резекции с анастомозом «конец в конец» (6, 11), производят пластику трахеи перикардом (7), трахеальным гомографтом (8) и трахеальным аутографтом (9). Согласно описанию Backer и соавторов (9), суженный участок трахеи рассекают продольно. Среднюю суженную часть трахеи иссекают (6–8 колец, т.е. 1,5–2,0 см) и используют позже в качестве аутографта. Заднее полукольцо трахеи анастомозируют, оставшееся в ней отверстие закрывают заплатой из аутографта.

Данный тип операции, выполняемый в условиях искусственного кровообращения, позволил авторам избежать госпитальных потерь.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Ранняя экстубация возможна у всех пациентов, за исключением тех, кому выполнена пластика трахеи. Пациенты нуждаются в интенсивном увлажнении из-за потери секреции, в тщательном туалете трахеобронхиального дерева, оксигенотерапии по показаниям под контролем пульсоксиметрии, лечении бронхоспазма и назначении анальгетиков. При осуществлении лечебных мероприятий необходимо учесть возможное повреждение во время операции возвратного или диафрагмального нервов.

У младенцев, оперированных на фоне выраженных симптомов, в течение недель и месяцев могут сохраняться обструкция дыхательных путей, шумное дыхание и стридор вследствие трахеомаляции. Это осложнение, требующее тщательного послеоперационного ухода, чаще всего развивается у больных с двойной дугой аорты, легочной петлей и правой дугой аорты с левой артериальной связкой.



а

б

в

Рис. 14. Коррекция стенозирующей трахею легочной артериальной петли

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Госпитальная летальность составляет менее 5% и обусловлена сопутствующими пороками сердца и трахеомаляцией (12,13).

Сдавление дыхательных путей встречается не только при сосудистых кольцах, но и при других ВПС как следствие вторичного расширения прилежащих магистральных сосудов и камер сердца (10). Наиболее частыми анатомическими факторами являются гипертензивные и расширенные легочные артерии, дилатированное в результате объемной перегрузки левое предсердие, механически воздействующее на прилежащие сверху бронхи, а также резко расширенная восходящая аорта при атрезии легочной артерии с ДМЖП и при тетраде Фалло. Сдавление происходит чаще при выраженной праводеленности аорты и правосторонней дуге, так как в этих случаях окно корня уменьшено, в том числе за счет расширенной восходящей аорты. Увеличенные левые отделы сердца могут стать причиной компрессии и ателектаза нижней доли левого легкого.

Дыхательные пути у детей грудного возраста особенно чувствительны к внешнему сдавлению по двум причинам. Сопротивление дыхательных путей обратно пропорционально радиусу в четвертой степени, поэтому даже небольшое сужение и без того узких трахеи и бронхов вызывает выраженное повышение сопротивления потоку воздуха. У младенцев сопротивление центральных дыхательных путей приблизительно соответствует сопротивлению сегментарных бронхов. У взрослых сопротивление периферических дыхательных путей в 5 раз выше, чем центральных. Эта разница означает, что у маленьких детей, в отличие от взрослых, центральные дыхательные пути оказывают высокое сопротивление воздушному потоку. Кроме того, повышенная эластичность хрящевых колец трахеи и бронхов у детей способствует предрасположенности центральных дыхательных путей к коллапсу. После устранения анатомической причины сдавления сохраняется склонность к трахеобронхомаляции. Даже незначительная компрессия ведет к выраженным функциональным последствиям с продолжительными остаточными респираторными симптомами.

Компрессия центральных дыхательных путей может быть заподозрена у больных с респираторными нарушениями, особенно при наличии атрезии легочной артерии с ДМЖП, правосторонней дуги аорты, тетрады Фалло с резкой дилатацией аорты. Диагноз может быть подтвержден при проведении бронхоскопии и контрастной трахеографии с ангиографией.

Осложнения и летальность у больных с ВПС и компрессией дыхательных путей выше, чем у больных, у которых сдавление не сопровождается пороком сердца. В этих случаях ведущую роль в послеоперационных осложнениях играют дыхательные проблемы. Плохо вентилируемые или ателектазированные сегменты легкого более подвержены инфекции, чем нормальные. Обструкцию дыхательных путей дополняют постперфузионное воспаление, образование транссудата и отек интерстициальных тканей и слизистых оболочек легкого. Большое значение имеет также реактивное воспаление при интенсивной препаровке корня легкого во время операции унифокализации и вследствие длительного стояния интубационной трубки. Течение ближайшего и отдаленного послеоперационного периодов более благоприятно при ранних вмешательствах.

Компрессия дыхательных путей может быть обнаружена как до операции по поводу ВПС, так и в ближайшие дни после нее, поэтому хирургическое устранение сдавления дыхательных путей производят и как элемент основной операции, предпринятой по поводу ВПС, и при повторном вмешательстве. Наиболее распространенными техническими приемами являются аортопексия и ограниченная аортопластика в зависимости от анатомических обстоятельств. Аортопексия предполагает подтягивание восходящей аорты кпереди. На адвентицию восходящей аорты накладывают 1—2 шва с нерассасывающимися прокладками, проводят их через переднюю стенку грудной клетки и завязывают в подкожных тканях. Аортопластику для уменьшения ее диаметра выполняют двумя путями: пликацией правого контура восходящей аорты горизонтальными матрацными швами или непрерывным швом в пределах отжатого зажимом участка аорты от синотубулярной части до основания безымянной артерии.

Для профилактики обструкции дыхательных путей после длительных травматичных операций в условиях искусственного кровообращения широко применяют отсроченное на 2—3 дня закрытие грудной клетки. Этот прием используют также для борьбы с тяжелой сердечной недостаточностью, развившейся при тех же обстоятельствах вследствие отека миокарда.

В арсенале средств лечения обструкции дыхательных путей у детей в последнее время появились такие агрессивные и небезопасные методы, как реконструкция и стентирование трахеи и бронхов.

Литература

1. Gray S. W., Skandalakis J. E. Embryology for Surgeons, The embryological basic for the treatment of congenital defects [w:] The thoracic aorta, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
2. Weinberg P. M. Aortic arch anomalies [w:] Moss and Adams tieart Disease in Infants, Children and Adolescents, torn I, Williams & Wilkins, Baltimore, 1992.
3. Kommerell B. Verlagerung der osophagus durch eine abnorm verlaufende arteria subclavia dextra (Arteria lusoria), Fortschr. Geb. Rontgenstr. 1936, 54, 590.
4. Gross R. E. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring, N. Engl. J. Med. 1945, 233, 586.
5. Edwards JE. Anomalies of the derivatives of theaortic arch system. Medical clinics of North America,1948, 32, 925.
6. Jonas RA, Spevak PJ, McGill T, Castaneda AR. Pulmonary artery sling: primary repair by tracheal resection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:548–50.
7. Idriss FS, DeLeon SY, Ilbawi MN, et al. Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:527–536.
8. Jacobs JP, Elliott MJ, Haw MP, Bailey CM, Herberhold C. Pediatric tracheal homograft reconstruction: a novel approach to complex tracheal stenoses in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:1549–60.
9. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Repair of congenital tracheal stenosis with a free tracheal autograft. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:869–74.
10. McElhinney D.B, Reddy M., Piann M.S., Moore P., Hanley F.L. Compression of the central airways by a dilated aorta in infants and children with congenital heart disease. Ann Thorac Surg 1999,67,4,1130–6.
11. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, and Holinger LD. Pulmonary artery sling: results with median sternotomy, cardiopulmonary bypass, and reimplantation. Ann Thorac Surg 1999;67:1738–45.
12. Yamaguchi M, Oshima Y, Hosokawa Y, et al. Concomitant repair of congenial tracheal stenosis and complex cardiac anomaly in small children. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:181–7.
13. Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. Ann Thorac Surg. 2001, 72, 434–9.
14.Glaevecke and Doehle: Ueber eine seltene angeborene anomalie der pulmonalarterie, Munch Med Wochenschr 44:950, 1987.
15. Potts WJ, Holinger PH, Rosenblum AH: Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus: report of a case, JAMA 155:1409, 1954.
16. Burrows PE, Moes CA, Freedom RM. Double aortic arch with atretic right dorsal segment. Pediatr Cardiol 1986;6:331–334.
17. Higashino SM, Ruttenberg HD. Double aortic arch associated with complete transposition of the great vessels. Br Heart J 1968;30:579–581.
18. Hawker RE, Celermajer JM, Cartmill TB, Bowdler JD. Double aortic arch and complex cardiac malformations. Br Heart J 1972;34:1311–1313.
19. Ettedgui JA, Lorber A, Anderson D. Double aortic arch associated with coarctation. Int J Cardiol 1986;12:258–260.
20. Singer SJ, Fellows KE, Jonas RA. Double aortic arch with bilateral coarctations. Am J Cardiol 1988;61:196–197.
21. Okuda Y, Takeda K, Ooi M, Nakagawa T, Yamaguchi N. Double aortic arch associated with coarctation of both limbs: a case report. Angiology 1991;42:760–764.
22. Cornali M, Reginato E, Azzolina G. Cervical aortic arch and a new type of double aortic arch: report of a case. Br Heart J 1976;38:993–996.
23. Fearon B, Shortreed R. Tracheo-bronchial compression by congenital cardiovascular anomalies in children. Ann Otol Rhinol Laryngol 1963;72:949–969.
24. Schneeweiss A, Blieden L, Shem Tov A, Deutsch V, Neufeld HN. Retroesophageal right aortic arch. Pediatr Cardiol 1984;5: 191–195.
25. Murdison KA, Weinberg PM. Tetralogy of Fallot with severe pulmonary valvar stenosis and pulmonary vascular sling (anomalous origin of left pulmonary artery from right pulmonary artery): a case report. Pediatr Cardiol 1991;12:189–191.
26. Wolman IJ. Syndrome of constricting double aortic arch in infancy. J Pediatr 1939;14:527–533.
27. Garti IJ, Aygen MM, Levy MJ. Double aortic arch anomalies: diagnosis by counter–current right brachial arteriography. AJR Am J Roentgenol 1979;133:251–256.
28. Balsac RHD. Left aortic arch (posterior or circumflex type) with right descending aorta. Am J Cardiol 1960;5:546–550.
29. Whitman G, Stephenson LW, Weinberg P. Vascular ring: left cervical aortic arch, right descending aorta, and right ligamentum arteriosum. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:311–315.
30. Knight WB. Hypoplastic right retroesophageal aortic arch: similarities to interrupted aortic arch. Br Heart J 1989;62:477–481.
31. Shuford WH, Sybers RG, Gordon IR, Baron MG, Carson GC. Circumflex retroesophageal right aortic arch simulating mediastinal tumor or dissecting aneurysm. AJR Am J Roentgenol 1986; 146:491–496.
32. Bose S, Hurst TS, Cockcroft DW. Right–sided aortic arch presenting as refractory intraoperative and postoperative wheezing. Chest 1991;99:1308–1310.
33. Wong PH, Lee JW. Right aortic arch and Kommerell's diverticulum. Thorax 1983;38:553–555.
34. Gross RE, Neuhauser EBD. Compression of the trachea by an anomalous innominate artery: an operation for its relief. Am J Dis Child 1948;75:570–574.

Глава 26

ПЕРЕРЫВ ДУГИ АОРТЫ

Перерыв дуги аорты — редкий порок, который характеризуется полным отсутствием анатомической связи между поперечной дугой аорты или перешейком и нисходящей грудной аортой с различными вариантами отхождения брахиоцефальных артерий. Впервые он был описан Morgagni в 1760 г. Перерыв дуги аорты следует отличать от атрезии дуги, при которой существует анатомическая связь между сегментами дуги в виде фиброзного тяжа различной длины без просвета. Гемодинамические и физиологические проявления этих аномалий идентичны. Единственным источником поступления крови в нисходящую аорту служит функционирующий боталлов проток, являющийся продолжением ствола легочной артерии.

ЧАСТОТА

Аномалия редко бывает изолированной. Она составляет 0,38–0,9% всех ВПС, или 0,019 случаев на 1000 родившихся живыми детей (1, 2).

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Перерыв дуги аорты входит в группу эмбрионально связанных аномалий, которые ограничивают кровоток в IV аортальные дуги (3–8). Это различные пороки, среди которых — ДМЖП со смещением инфундибулярной перегородки кзади и субаортальным стенозом, ОАС, аортолегочное окно, полная транспозиция магистральных артерий, отхождение магистральных артерий от правого желудочка типа Taussig–Bing, синдром гипоплазии левых отделов сердца и некоторые формы двуприточного единственного желудочка (9, 10).

Существует тесная зависимость между перерывом дуги аорты и синдромом Di George (11–15). Предполагается, что обе аномалии связаны с нарушением развития неврального гребешка (16). У пациентов с перерывом типа B обнаружена микроделеция хромосомы 22q11 (12–15). Этим объясняется отставание в развитии познавательной функции и речи, что отражается на поведении ребенка.

Тип А (рис. 1) перерыва является следствием инволюции обеих дорсальных аорт дистальнее IV дуг и проксимальнее персистирующей VI дуги, которая кровоснабжает нисходящую аорту в месте IV дуги.

Тип B является следствием недоразвития одной IV дуги и одной дорсальной аорты между IV и VI дугами или — в нередких случаях, когда обе подключичные артерии расположены дистальнее перерыва — происходит инволюция обеих IV дуг и VI дуги на противоположной стороне от нисходящей аорты.

Тип С обусловлен инволюцией одной ветви трункоаортального мешка с проксимальной III дугой и всей IV дугой при нормальной инволюции дорсальной аорты между III и IV дугами — так называемый каротидный проток.

Практически все случаи перерыва между сонными и подключичной артерией (тип B) сочетаются с аномалиями конотрункуса, при которых гипоплазия субаортальной области создаёт субаортальное сужение, и с дефектом конусной перегородки несоосного типа (3).

АНАТОМИЯ

Первая классификация перерыва дуги аорты была предложена Celoria и Patton (17). Она отражает место перерыва дуги: тип А — дистальнее левой подключичной артерии (30% больных), тип B — между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией (43% больных). При этом типе часто встречается аберрантная подключичная артерия. У 50% больных имеется синдром Di George и тип С — между безымянной артерией и левой общей сонной артерией (17% всех случаев) (см. рис. 1).

Эта классификация не учитывает случаи правосторонней дуги и аберрантной подключичной артерии. Встречаются пациенты с перерывом дуги аорты в сочетании с персистирующей V дугой (18, 19). Могут быть, по крайней мере, 9 теоретически возможных вариантов (10):

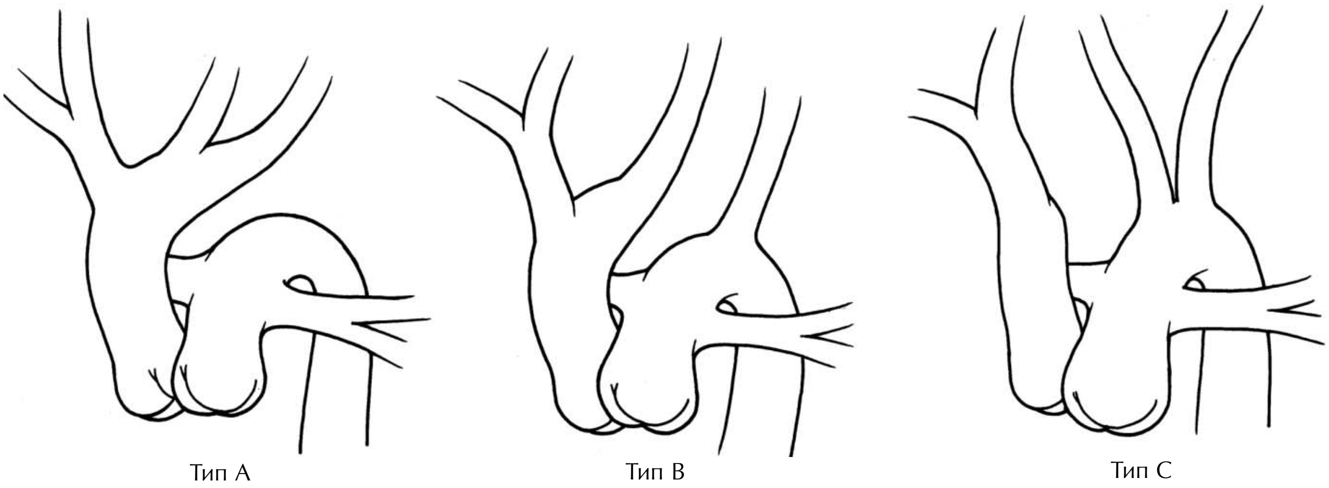


Рис. 1. Типы перерыва дуги аорты (А, В, С)

А. Перерыв дистальнее подключичной артерии, которая находится на стороне левой общей сонной артерии.
  1. Без ретроэзофагальной или изолированной подключичной артерии.
  2. С подключичной артерией, проходящей позади пищевода.
  3. С изолированной подключичной артерией.

В. Перерыв между левой общей сонной и односторонней подключичной артерией.
  1. Без ретроэзофагальной или изолированной подключичной артерии.
  2. С подключичной артерией, проходящей позади пищевода, когда обе сонные артерии расположены проксимально, а обе подключичные артерии — дистально.
  3. С изолированной подключичной артерией.

С. Перерыв между сонными артериями.
  1. Без ретроэзофагальной или изолированной подключичной артерии.
  2. С подключичной артерией, проходящей позади пищевода.
  3. С изолированной подключичной артерией.

Порядок отхождения брахиоцефальных артерий предполагает учет расположения дуги аорты, начиная с непрерванных дуг: обычно первая ветвь аорты, проксимальная по отношению к перерыву, находится на противоположной стороне предполагаемой дуги; ретроэзофагальная или изолированная подключичная артерия всегда расположена на противоположной стороне предполагаемой дуги. Значение стороны предполагаемой дуги при наличии перерыва состоит в том, что перерыв правой дуги аорты встречается только в сочетании с Di George синдромом (11).

Тип А перерыва может сочетаться с открытым аортолегочным окном и интактной межжелудочковой перегородкой (20). Это сочетание непропорционально часто встречается у пациентов с ТМА и перерывом дуги аорты (10, 21).

Тип В наблюдается гораздо чаще, чем тип А, и обычно сопровождает аномалии конотрункуса с нормальной ориентацией магистральных артерий и большим несоосным ДМЖП, сочетающимся с отклонением инфундибулярной перегородки кзади и субаортальной обструкцией. У пациентов с Di George синдромом и перерывом дуги аорты, как правило, имеется тип В.

Тип С встречается достаточно редко, без закономерных сочетаний.

Сопутствующие аномалии

Перерыв дуги аорты выступает в изолированном виде только у 2% пациентов. Обычно он сопровождается ОАП и ДМЖП, у 60% больных — двустворчатым аортальным клапаном. У 10 % пациентов отмечается деформация митрального клапана, у 10% — ОАС, у 20% — субаортальный стеноз. Реже сочетаются с данной аномалией атрезия аорты с аортолегочным окном и артериальным протоком или с V аортальной дугой как источником крови для восходящей аорты; атриовентрикулярной дискордантностью, отхождением правой легочной артерии от аорты. Встречаются также казуистические случаи, когда перерыв дуги аорты находили у больных с тяжелым стенозом легочной артерии или тетрадой Фалло (22–25). Находки билатеральной обструкции выводного тракта противоречат привычной теории морфогенеза (26–28). При перерыве дуги аорты описано отхождение подключичной артерии от боталлова протока (29), что подразумевает наличие двустороннего артериального протока. Имеется сообщение об аномальном отхождении левой передней нисходящей коронарной артерии от легочного ствола у больного с перерывом дуги аорты типа В (30). Редко перерыв дуги аорты сопровождает ТМА с ДМЖП, одножелудочковое атриовентрикулярное соединение, правый желудочек с двумя выходами, АВСД, корригированную транспозицию магистральных артерий.

Дефект межжелудочковой перегородки и обструкция выводного тракта левого желудочка

У пациентов с бивентрикулярным сердцем и нормальной сегментарной анатомией почти всегда имеет место ДМЖП, за исключением случаев аортолегочного септального дефекта и изолированного перерыва дуги. Во внутриутробном периоде дефект перегородки ухудшает ток крови в восходящую аорту. Для перерыва дуги аорты характерно смещение инфундибулярной перегородки кзади, что создает препятствие в выводном тракте левого желудочка (рис. 2).

Смещение перегородки сравнивают с дверью, открывающейся в сторону левого желудочка. «Петли» этой двери располагаются вдоль вентрикулоинфундибулярной складки, если смотреть со стороны правого желудочка, и вдоль клапанного кольца аорты, если смотреть со стороны левого желудочка. Дефекты могут располагаться в различных отделах перегородки: в субартериальной (*double committed*) и в перимембранозной области. Нередко встречается перимембранозный дефект с нависающей аортой. Праводеленность аорты и наличие ткани трехстворчатого клапана, частично перекрывающей дефект, способствуют дальнейшему сужению выводного тракта левого желудочка (31). Оно может быть настолько выраженным, что бивентрикулярная коррекция становится невозможной. У больных с единственным желудочком и дискордантным вентрикулоартериальным соединением рестриктивный ДМЖП фактически является субаортальным стенозом (32, 33).

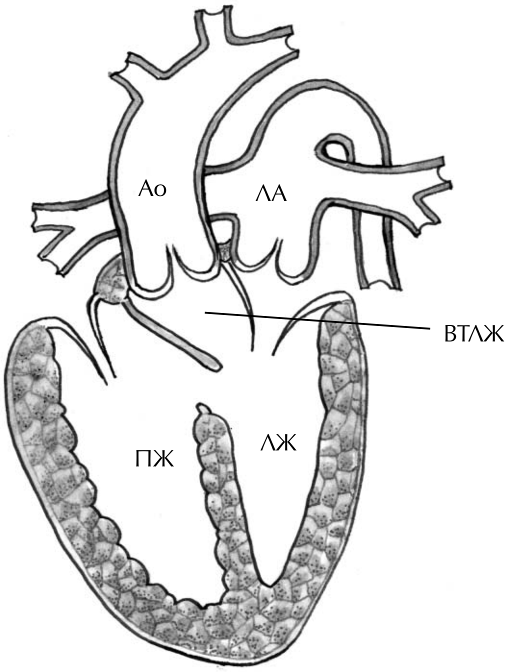


Рис. 2. Механизм субаортальной обструкции за счет смещения инфундибулярной перегородки кзади (Ао — аорта, ЛА — легочная артерия, ВТЛЖ — выводной тракт левого желудочка, ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек)

Механизмы образования сужения выводного тракта левого желудочка при перерыве дуги аорты, среди прочих, включают:

- смещение инфундибулярной перегородки кзади;
- переднелатеральный мышечный пучок Moulaert;
- клапанный стеноз аорты;
- гипоплазию аортального клапанного кольца;
- дополнительные ткани трехстворчатого клапана.

Перерыв дуги аорты и сдавление бронхов

Бронхи могут быть сдавлены резко расширенным левым предсердием, двусторонними артериальными протоками или правосторонней нисходящей грудной аортой (34, 35).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При всех типах атрезии дуги аорты кровообращение в нижней половине туловища зависит от наличия функционирующего боталлова протока. По мере его облитерации в раннем периоде новорожденности у ребенка развиваются симптомы гипоперфузии нижней половины туловища, в первую очередь органов брюшной полости, с последующим развитием почечной недостаточности и метаболического ацидоза. Снижение сопротивления в малом кругу кровообращения приводит к тому, что большая часть минутного объема сердца попадает в систему легочной артерии, в связи с чем у новорожденного нарастают симптомы как лево-, так и правожелудочковой недостаточности. Без хирургической коррекции порок приводит к ранней гибели новорожденного.

КЛИНИКА, ДИАГНОЗ

Порок проявляется у новорожденных при сужении или закрытии артериального протока, хотя некоторые больные доживают до взрослого возраста. Симптоматика отражает нарушение кровообращения в бассейне, который кровоснабжается через боталлов проток до его функционального закрытия.

Как и при других пороках с дуктусзависимым системным кровотоком, дети поступают в состоянии сердечно-сосудистого шока или сердечной недостаточности после спонтанного закрытия артериального протока в первые дни жизни. Прежде всего проводят энергичные мероприятия для стабилизации состояния: восстанавливают объём циркулирующей крови, начинают инфузию ПГЕ$_1$ и, если необходимо, стабилизируют гемодинамику инотропной поддержкой.

Характерным клиническим признаком является различие пульса на обеих руках, зависящее от типа перерыва, которое можно определить после восстановления удовлетворительного сердечного выброса. Отсутствие пульса на всех конечностях указывает на возможность перерыва типа В с аномальной подключичной артерией, т.е. когда обе сонные артерии отходят проксимальнее, а обе подключичные артерии — дистальнее перерыва. Сильная каротидная пульсация позволяет дифференцировать перерыв дуги от критического аортального стеноза, при котором пульс ослаблен. Дифференциальный цианоз (розовая верхняя половина туловища и голубая — нижняя) теоретически возможен, однако наблюдается нечасто, поскольку кровь в легочной артерии и, следовательно, в артериальном протоке хорошо насыщена кислородом из-за большого лево-правого сброса через ДМЖП.

На рентгенограмме — кардиомегалия, усиленный легочной рисунок, легочно-венозный застой или отек. Верхнее средостение может быть суженным из-за отсутствия вилочковой железы, как обычно бывает при Di George синдроме. На ЭКГ — гипертрофия правого желудочка.

Двухмерная ЭхоКГ является наиболее важным методом диагностики перерыва дуги. Из подреберного переднего доступа порок может быть заподозрен по выраженному несоответствию размеров восходящей аорты и легочного ствола (36) при наличии типичного несоосного ДМЖП вследствие отклонения кзади конусной перегородки. Последняя лучше видна по парастернальной длинной оси. Исследование дуги из надключичного или высокого парастернального доступа позволяет определить характер отхождения брахиоцефальных сосудов и проходимость. В отличие от нормального направления дуги аорты кзади, при перерыве дуги, особенно при типе В, курс сонных артерий направлен кверху.

Во многих центрах для подтверждения диагноза еще используется ангиокардиография (рис. 3), однако ток крови через ДМЖП затрудняет получение высококачественного изображения восходящей аорты, чтобы отличить перерыв от тяжелой гипоплазии дуги. Перерыв может быть безошибочно диагностирован при ангиографии, когда обе каротидные артерии отходят проксимально, а обе подключичные артерии — дистально по отношению к месту перерыва и боталлову протоку. Большое расстояние между сонными артериями и нисходящей аортой однозначно указывает на перерыв.

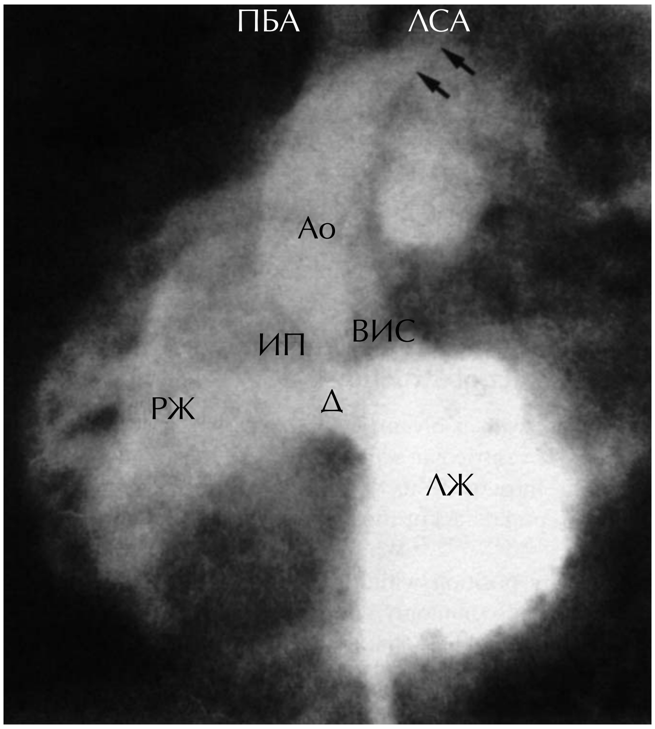


Рис. 3. Перерыв дуги аорты (показан стрелками) с ДМЖП (Д) и субаортальным сужением, образовавшимся в результате смещения инфундибулярной перегороки (ИП) кзади. Видна персистирующая левая вентрикулоинфундибулярная складка (ВИС) — переднелатеральная мышца Moulaert (Ао – аорта, ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек, ПБА – правая безымянная артерия, ЛСА – левая общая сонная артерия)

Трехмерное изображение на МРТ может продемонстрировать характер отхождения сонных артерий и отсутствие связи между проксимальной и дистальной аортой. Однако этот метод не позволяет отличить перерыв от тяжелой гипоплазии дуги.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Естественное течение порока неблагоприятное. В течение первой недели жизни умирают 42,1% младенцев, к 6 мес выживаемость снижается до 26,3% и сохраняется на этом уровне до 15-летнего возраста.

ДОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

В первые несколько дней внутривенно вводят ПГЕ$_1$, интубируют, проводят искусственную вентиляцию легких с кислородом. Корригируют концентрацию сывороточного кальция. Следует избегать гипервентиляции и дыхательного алкалоза для профилактики судорожной готовности. Больным с Di George синдромом нельзя переливать цитратную кровь, так как она потребляет сывороточный кальций.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Целью хирургической коррекции порока является создание непрерывности аорты с восстановлением физиологического кровотока в области ее дуги, устранение субаортального стеноза, а также разобщение большого и малого кругов кровообращения. Хирургическая коррекция может быть как одно-, так и двухэтапной.

Двухэтапный метод хирургической коррекции

Двухэтапный метод хирургической коррекции заключается в восстановлении целостности аорты за счет собственных тканей или путем имплантации сосудистого протеза с одновременной перевязкой ОАП и суживанием легочной артерии. Во время второго этапа коррекции порока закрывают ДМЖП и производят дебандаж легочной артерии (37). Подобная двухэтапная коррекция требует двух торакотомий: на первом этапе выполняют левостороннюю торакотомию, на втором — стернотомию. У больных с атрезией дуги аорты типа А для восстановления целостности аорты используют левую подключичную артерию, которую соединяют «конец в конец» или «конец в бок» с верхним отделом нисходящей аорты (анастомоз Blalock—Park) (38). Иногда имеется возможность непосредственного анастомоза участков аорты между собой. При атрезии дуги аорты типа В существует два варианта оперативного вмешательства с использованием собственных сосудов для реконструкции аорты: левую сонную артерию анастомозируют с дистальным отделом аорты либо левую подключичную артерию анастомозируют с проксимальным отделом аорты (обратный анастомоз Blalock—Park). Описаны также методики с использованием обеих вышеуказанных артерий (39). Иногда при типе В возникает необходимость протезирования аорты, особенно когда левая сонная и подключичная артерии сужены. Необходимо учитывать, что при использовании искусственного протеза в последующем неизбежно повторное вмешательство.

Хирургическая тактика зависит от степени субаортального сужения. Диаметр подаортального отверстия 5–6 мм и более позволяет выполнить первичную внутрисердечную коррекцию, т.е. закрытие ДМЖП заплатой в сочетании с реконструкцией дуги аорты. Диаметр выводного тракта менее 3 мм недостаточен для обеспечения нормального сердечного выброса у доношенных детей. При нормальной ориентации магистральных артерий субаортальное сужение следует обойти. Предпочтительным методом является соединение проксимального конца пересеченного легочного ствола с восходящей аортой с помощью гомографта, позволяющее одновременно реконструировать аорту, как при синдроме гипоплазии левых отделов сердца (операция Norwwood) (40). Легочный кровоток обеспечивают из аорты с помощью сосудистого протеза из Gore-Tex, если ДМЖП остается открытым, или путем имплантации кондуита между правым желудочком и бифуркацией легочной артерии, если желудочки разделены заплатой, направляющей ток крови из левого желудочка в легочную артерию через ДМЖП. Когда перерыв дуги аорты сочетается с ТМА, выполняют операцию артериального переключения в комбинации с трансанулярной заплатой в неолегочном выводном тракте.

Дугу аорты почти всегда можно реконструировать путем препаровки тканей вокруг двух компонентов дуги и выполнения прямого анастомоза концов аорты (41), при необходимости используя гомографт для адекватного расширения аорты. Применение трубчатого гомографта для создания проксимальной и дистальной аорты следует по возможности избегать во время первичной операции в младенческом возрасте, так как при быстром росте ребенка и образовании фиброзного футляра вокруг нативной аорты усложняется анастомоз "конец в конец" при последующей операции.

Суживание легочной артерии является не лучшим методом паллиативного этапа лечения ДМЖП с перерывом дуги аорты вследствие развития гипертрофии обоих желудочков с прогрессированием субаортального стеноза, осложняющего окончательную отсроченную коррекцию любым методом.

Первичная полная коррекция при сопутствующем ДМЖП

Хирургическое лечение перерыва дуги аорты претерпело эволюцию от этапного до одномоментного. В Бостонской клинике предпочитают одноэтапную коррекцию в неонатальном периоде с использованием прямого анастомозирования нисходящей аорты с дугой или восходящей аортой (42).

На предоперационном этапе соблюдают принципы ведения, принятые для больных с дуктусзависимым системным кровотоком — дыхание комнатным воздухом без гипервентиляции. Кроме обычного мониторирования особое внимание уделяют измерению артериального давления выше и ниже будущего анастомоза, например, в лучевой и пупочной артериях. Это позволяет не только оценить градиент давления на анастомозе, но и адекватность перфузии верхнего и нижнего артериальных бассейнов во время фазы охлаждения при искусственном кровообращении.

Операцию выполняют через срединную стернотомию в условиях искусственного кровообращения и короткого периода остановки кровообращения. После стернотомии удаляют вилочковую железу и открывают полость перикарда. Тщательно выделяют сосуды дуги, ветви легочной артерии, артериальный проток и проксимальную часть нисходящей аорты. Идентифицируют и оберегают от повреждения возвратный глоточный нерв.

Принципиальное значение имеет канюляция артериальной системы (рис. 4). Для равномерного охлаждения больного канюлируют восходящую аорту и легочный ствол или проток (рис. 4, *б*). Место канюляции — по правой стороне восходящей аорты чуть ниже основания безымянной артерии. Конец канюли должен быть введен в просвет аорты не глубже чем на 1,5–2 мм, чтобы обеспечить антеградную перфузию мозга и ретроградный кровоток в коронарные артерии. Если сосуды дуги достаточно широкие, альтернативным местом канюляции является одна из сонных артерий. Это позволит обеспечить антеградный мозговой кровоток во время выполнения аортального анастомоза и избежать остановки кровообращения, но может стать причиной избыточной перфузии мозга и стенозирования места канюляции. Поскольку аортальный анастомоз несложен и может быть выполнен быстро, остановка кровообращения сопровождается минимальным риском и значительно облегчает эту часть операции.

Канюли в аорте и легочном стволе соединяют с помощью V-образного коннектора. Венозный дренаж осуществляют через одну или две канюли в правом предсердии или полых венах. Сразу после начала искусственного кровообращения турникетами обжимают обе ветви легочной артерии для предотвращения утечки артериальной крови в легочные сосуды. В нисходящую аорту кровь из аппарата поступает через ОАП. Во время фазы охлаждения следует проводить инфузию ПГЕ$_1$. Продолжают выделение восходящей аорты и её ветвей, артериального протока и нисходящей аорты для уменьшения натяжения анастомоза и снижения риска кровотечения из линии шва. С этой же целью пересекают аберрантную правую подключичную артерию, отходящую от нисходящей аорты, если она есть, а также левую подключичную артерию при типе В перерыва дуги.

При температуре 18–20 °С в прямой кишке кровообращение останавливают. Затягивают турникеты на сосудах дуги и ослабляют на легочных артериях. Вводят кардиоплегический раствор через аортальную канюлю. После этого обе аортальные и венозную канюли удаляют, если предполагается выполнять аортальный анастомоз при остановленном кровообращении. Наш опыт показывает, что с разных точек зрения это лучше делать в условиях перфузии мозга. С помощью проводника аортальную канюлю проводят в один из плечеголовных сосудов, обжимают турникетом и начинают перфузию мозга с низкой объёмной скоростью.

Артериальный проток лигируют и пересекают в месте его соединения с нисходящей аортой (рис. 4, *в*). Иссекают остатки ткани протока. Нисходящую аорту пережимают С-образным зажимом и подтягивают к месту будущего анастомоза. Анастомоз выполняют на восходящей аорте, в месте, где она наиболее подвижна, благодаря чему уменьшается степень натяжения шва (рис. 4, *г*). Верхний край разреза обычно простирается до основания сосудов дуги. Анастомоз должен находиться точно напротив места канюляции аорты, его накладывают 6/0–7/0 проленом. При наличии сужения восходящей аорты место анастомозирования может быть расширено лоскутом перикарда или стенкой гомографта.

Перед реперфузией освобождают тесемки с плечеголовных сосудов, аортальную канюлю подтягивают, чтобы её конец находился в просвете аорты. Удаляют воздух из восходящей аорты, дуги и нисходящей аорты. Пережимают восходящую аорту проксимальнее канюли и снимают зажим с нисходящей аорты. Не вводя очередную дозу кардиоплегического раствора, открывают правое предсердие или легочный ствол или правый желудочек поперечным разрезом (рис. 4, *д*) в зависимости от локализации дефекта и закрывают его ушиванием или с помощью заплаты из аутоперикарда. Локализация дефекта должна быть установлена по ЭхоКГ до операции. Заплату фиксируют отдельными матрацными швами с прокладками таким образом, чтобы ее верхний край располагался на левой стороне инфундибулярной перего-

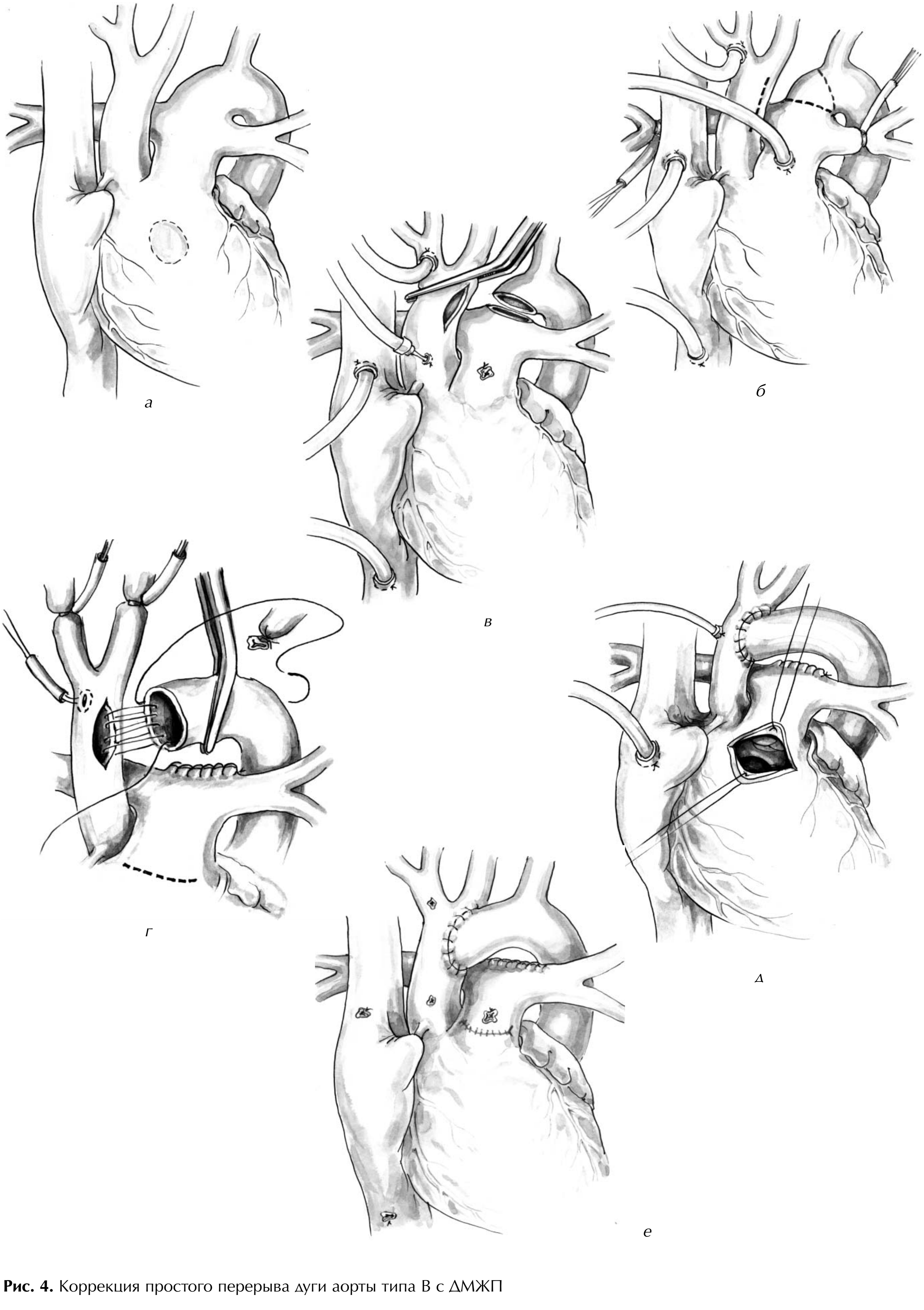


Рис. 4. Коррекция простого перерыва дуги аорты типа B с ДМЖП

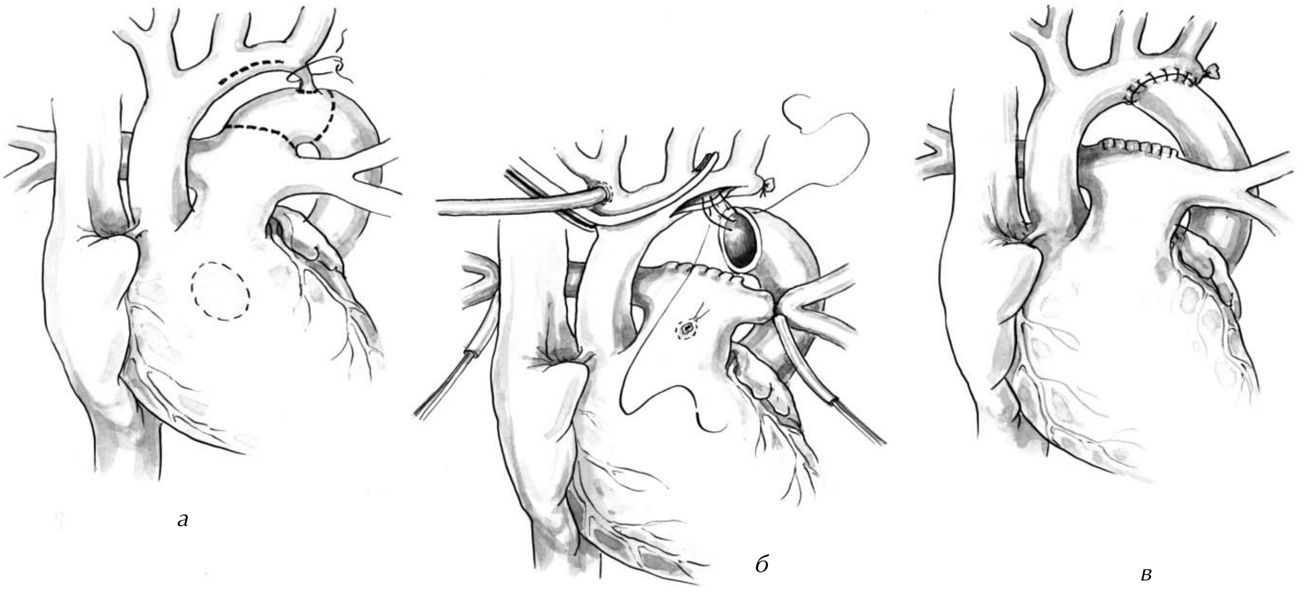


Рис. 5. Техника операции при атрезии дуги аорты в секторе А

родки для отклонения перегородки от выводного тракта левого желудочка. После закрытия дефекта канюлируют предсердие и возобновляют искусственное кровообращение. При длительной остановке кровообращения может быть применена промежуточная реперфузия в течение 5–10 мин с объёмной скоростью 100 мл/кг/мин. Если дефект закрывают доступом через легочный ствол, останавливать кровообращение нет необходимости. Достаточно проводить перфузию со скоростью 50 мл/кг/мин.

У многих пациентов с перерывом дуги аорты растяжимость левого желудочка снижена, что способствует увеличению сброса крови на предсердном уровне, поэтому овальное окно следует закрыть в период гипотермической остановки кровообращения.

После закрытия дефектов эвакуируют воздух из левых отделов сердца, снимают зажим с аорты, начинают согревание и ушивают разрезы легочного ствола или правого предсердия (рис. 4, *е*). В левом предсердии оставляют катетер для послеоперационного мониторирования. Пациента согревают до 36 ^{0}C и отлучают от аппарата обычно с минимальной инотропной поддержкой.

Хирургическая летальность при первичной операции составляет около 10%.

При атрезии (не перерыве) дуги аорты в секторе А облитерированный участок перешейка аорты завязывают и пересекают (рис. 5, *а*). В условиях перфузии головного мозга иссекают артериальный проток и нисходящую аорту анастомозируют с вогнутой частью дуги (рис. 5, *б, в*).

Коррекция перерыва дуги аорты, сочетающегося с ОАС

После ДМЖП общий артериальный ствол является наиболее частым сопутствующим пороком при перерыве дуги аорты. Полная коррекция предусматривает одновременное устранение обоих пороков. Канюляция аорты упрощается использованием одной артериальной канюли, которую вводят в дистальную часть восходящей аорты или в легочный ствол, являющийся компонентом ОАС. При включении аппарата искусственного кровообращения пережимают турникетами ветви легочной артерии. По достижении температуры 18 ^{0}C сосуды мозга пережимают и останавливают кровообращение. Артериальный проток перевязывают и пересекают. Легочный компонент общего ствола отсекают от корня ствола (рис. 6, *а, б*).

Восходящую аорту рассекают вертикально, включая начальные 5 мм левой обшей сонной артерии. Все ткани артериального протока удаляют из нисходящей аорты, оставляя левую подключичную артерию. В ее основании делают надрез длиной приблизительно 5 мм (рис. 6, *б*). При условии хорошей мобилизации левой общей сонной, левой подключичной артерии и проксимальной части нисходящей аорты разрезы обеих артерий сшивают 7/0 проленом. В разрез аорты и основания общего ствола вшивают клиновидную вставку из гомолегочной артерии или аорты аналогично тому, как это делают при выполнении операции Norwood-I у пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца (рис. 6, *в*). На этом этапе возобновляют искусственное кровообращение и па-

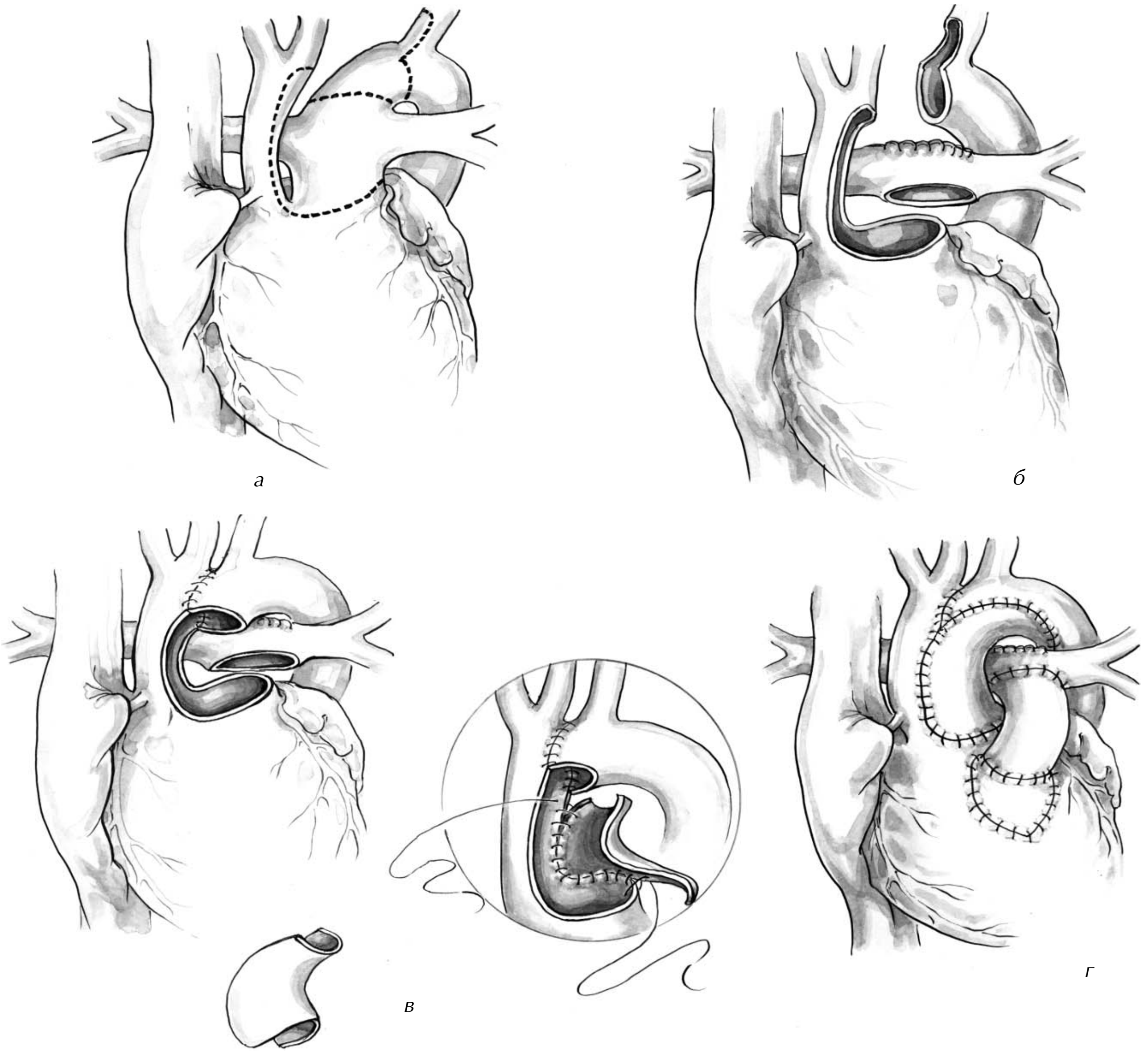


Рис. 6. Коррекция перерыва дуги аорты, сочетающегося с ОАС

циента согревают. Через вертикальный разрез правого желудочка, начатый непосредственно под клапаном ствола, закрывают заплатой ДМЖП. Правый желудочек соединяют с бифуркацией легочной артерии с помощью клапанного легочного или аортального гомографта (рис. 6, *г*).

Коррекция перерыва дуги аорты, сочетающегося с транспозицией магистральных артерий

Когда перерыв дуги аорты сочетается с ТМА или аномалией Taussig–Bing, реконструкцию дуги комбинируют с процедурой артериального переключения. В связи со значительной несоразмерностью магистральных артерий у этих пациентов (рис. 7, *а*) аорту пересекают непосредственно над синусами Вальсавы и разворачивают влево и кзади, чтобы анастомозировать «конец в конец» с нисходящей аортой (рис. 7, *б*). Производят продольный разрез по нижнему краю этой неоаортальной дуги. Широкую проксимальную неоаорту с имплантированными коронарными пуговицами анастомозируют с разрезом неоаортальной дуги «конец в бок». После возобновления искусственного кровообращения закрывают ДМЖП через правую вентрикулотомию, ДМПП ушивают через короткий разрез правого предсердия. Проксимальную неолегочную артерию анастомозируют с легочной бифуркацией или с правой легочной артерией с использованием маневра Lecompte при переднезаднем расположении магистральных артерий или без него при ориентации крупных сосудов «бок о бок» (рис. 7, *в*).

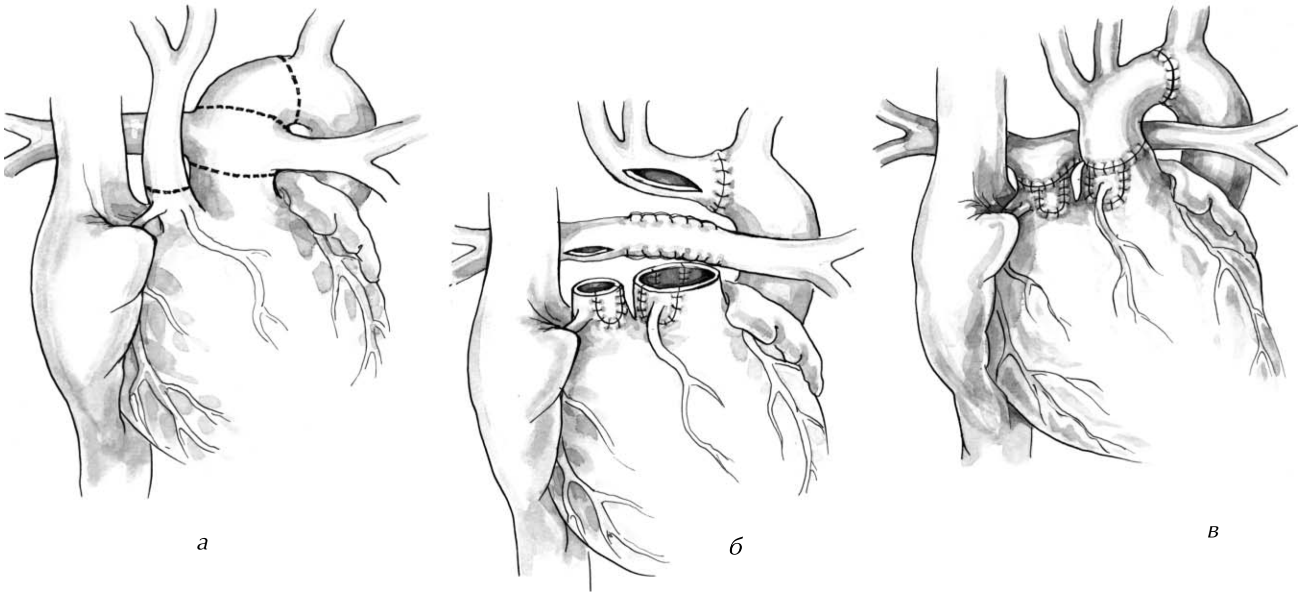


Рис. 7. Коррекция перерыва дуги, сочетающегося с ТМА

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

В связи с высокой естественной смертностью и редкой встречаемостью перерыва дуги аорты в литературе представлены результаты хирургического лечения в малых сериях. Согласно опубликованному в 1988 г. исследованию (43), в котором представлен опыт лечения 63 больных, 30-дневная, 1-, 5- и 10-летняя выживаемость составила 61, 52, 48 и 47% соответственно. Результаты улучшились с накоплением опыта, и к 1986 г. вероятность смерти после операции, выполненной детям до 2-недельного возраста, составила всего 6%. Из 33 больных, у которых перерыв дуги сочетался с ДМЖП, обструкция выводного тракта левого желудочка выявлена у 8 пациентов, 7 из которых были подвергнуты повторным операциям. Отсутствие этого осложнения к 1 мес, 1 году и 3 годам составило 97, 78 и 58% соответственно. Рецидив или сохранение обструкции дуги были обнаружены у 15 больных и отмечались более часто у пациентов, которым был выполнен прямой анастомоз, чем у тех, которым был имплантирован трубчатый протез.

Согласно многоцентровым исследованиям, представленным в 1994 г. (42), из 183 новорожденных с перерывом дуги аорты и ДМЖП 9 умерли перед хирургическим вмешательством. Выживаемость среди 172 оставшихся была 73, 65, 63 и 63%, соответственно к 1 мес, 1, 3 и 4 годам после коррекции. Факторами риска смерти оказались малая масса при рождении, более ранний возраст на момент операции, тип В перерыва, расположение дефекта в тракте оттока и в трабекулярной части перегородки, малые размеры дефекта и субаортальное сужение. Факторами риска, связанными с технической стороной вмешательства, были:

- коррекция без сопутствующих процедур у пациентов с наличием других сужений между левым желудочком и аортой;
- анастомоз Damus–Kaye–Stansel;
- миотомия или миэктомия при субаортальном стенозе.

Эти данные были получены 15 лет назад. Вероятно, что некоторые технические погрешности к настоящему времени устранены.

В другой сводной статистике, охватывающей 300 наблюдений, представлена удельная частота различных сочетаний пороков с перерывом дуги (44, 45). У 208 (69,4%) пациентов был простой перерыв — сочетание с ДМЖП и артериальным протоком, у 92 (30,6%) — сложный перерыв: ОАС — у 36 больных, атрезия трехстворчатого клапана — у 8, транспозиция — у 8, атрезия митрального клапана — у 6, другие формы единственного желудочка — у 6, аортолегочное окно — у 6 и отхождение обеих магистральных артерий от правого желудочка — у 5 больных. У оставшихся 17 пациентов имели место сложные сочетания различных пороков. Перерыв дуги типа А наблюдался у 37% больных, типа В — у 62% и типа С у 1%. Аберрантная правая подключичная артерия была обнаружена у 8% пациентов при типе А и у 20% — при типе В. Перерыв правосторонней дуги аорты имел место у 2,7% пациентов.

Общая хирургическая летальность составила 35%. В группе больных с простой транспозицией, у которых была выполнена первичная коррекция или проведено этапное лечение (суживание легочной артерии с последующим удалением тесьмы и закрытием ДМЖП) летальность составила 30%. Среди пациентов, у которых перерыв дуги сочетался со сложными пороками, летальность составила в среднем 46%, в частности при общем артериальном стволе она достигала 67%. Аналогичные результаты получены и в других центрах. Так, в Детском госпитале Торонто средняя выживаемость в возрасте 1 мес составила 50%, к 1 и 5 годам жизни — 34%. После 1993 г. 5-летняя выживаемость после одноэтапной коррекции неосложненного перерыва дуги достигла 93%, а отсутствие необходимости в повторных операциях составило 69% (46).

На протяжении многих лет летальность не уменьшилась. Среди пациентов с простым перерывом были применены два протокола: первичная коррекция с летальностью 37% и двухэтапное лечение с летальностью 46%.

Результаты лечения перерыва дуги аорты улучшились после внедрения простогландина для стабилизации состояния детей перед операцией (47, 48). Существенную роль в уменьшении безопасности лечения этих крайне тяжелых детей сыграла эволюция диагностических методов от инвазивных до неинвазивных.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Коррекция перерыва дуги аорты и сопутствующих аномалий до настоящего времени остается трудной проблемой. Большинство пациентов находятся в тяжелом состоянии, с выраженной сердечной недостаточностью, осложненной анурией или олигурией у каждого третьего пациента. В этих случаях требуется неотложная операция в раннем неонатальном периоде.

Особую проблему составляет стеноз выводного тракта левого желудочка. Различные формы субаортального стеноза встречаются в половине случаев (49). До настоящего времени нет единого мнения по вопросам о том, влияет ли обструкция выводного тракта левого желудочка на исходы коррекции перерыва дуги аорты и есть ли необходимость устранять сужение во время первичной коррекции, а также какой метод операции предпочтителен. Некоторые хирурги во время первой операции не предпринимали попыток устранить субаортальную обструкцию вне зависимости от выраженности сужения (50) и получили результаты сравнимые, с таковыми при более агрессивной тактике. Другие считают, что включение в протокол вмешательства одновременного устранения субаортального стеноза не увеличивает хирургический риск и поэтому оправдано.

Тяжелая обструкция не оставляет хирургу выбора. В некоторых центрах для создания свободного выхода прибегают даже к операции Norwood (51). Имеются сообщения о небольшой группе пациентов, которые перенесли успешную бивентрикулярную коррекцию после первичной операции Norwood, выполненной по поводу перерыва дуги аорты с выраженным субаортальным стенозом (52). При тяжелой обструкции с гипоплазией левого желудочка прибегают к этапному лечению, вначале выполняя операцию Norwood, затем операцию Rastelli (53). Остается неясным, имеет ли преимущество этот тип вмешательства перед субаортальной резекцией.

Большая вероятность развития рецидива сужения выхода из левого желудочка и реконструированной дуги аорты требует постоянного наблюдения за динамикой этого процесса. Возможно формирование недостаточности аортального клапана. В некоторых случаях развивается обструкция дыхательных путей (54—56).

Отклонение инфундибулярной перегородки кзади может стать причиной позднего субаортального сужения и повторной операции.

В отдаленном периоде высока частота реопераций по поводу рекоарктации, сдавления бронхов, обструкции кондуита, субаортального стеноза, а также этапных вмешательств и других редких операций (57).

Литература

1. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl): 376–161.
2. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999; 20(6): 411-17.
3. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC. Interrupted aortic arch: surgical treatment. Am J Cardiol 1971; 27: 200-11.
4. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. Interruption of the aortic arch. In: Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1981:1087–121.
5. Freedom RM, Smallhorn JF, Moes CAF. Interruption of aortic arch. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eds. Neonatal Heart Disease. London: Springer-Verlag, 1992: 390^103.
6. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. Interruption of the aortic arch. In: The Neonate with Congenital Heart Disease. New York: WB Saunders, 1981: 193-203.
7. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF. Interruption of the aortic arch. In: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984:472–86.
8. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography, Vols 1 & 2. Armonk, NY: Futura, 1997:1432.

9. Moene RJ, Gittenberger-De Groot AC, Oppenheimer-Dekker A, Bartelings MM. Anatomic characteristics of ventricular septal defect associated with coarctation of the aorta. Am J Cardiol 1987; 59: 952-5.
10. Oppenheimer-Dekker A, Gittenberger-de Groot AC, Roozendaal H. The ductus arteriosus and associated cardiac anomalies in interruption of the aortic arch. Pediatr Cardiol 1982; 2:185–93.
11. Moerman P, Dumolin P, Lauweryns J, Van der Hauwaert L. Interrupted right aortic arch in Di George syndrome. Br Heart J 1987; 58: 274–8.
12. Marino B, Digilio MC, Persiani M et al. Deletion 22qll in patients with interrupted aortic arch. Am J Cardiol 1999; 84: 360–1.
13. Lewin MB, Lindsay EA, Jurecic V et al. A genetic etiology for interruption of the aortic arch type B. Am J Cardiol 1997; 80: 493–7.
14. Rauch R, Raucg A, Koch A et al. Cervical origin of the subclavian artery as a specific marker for monosomy 22qll. Am J Cardiol 2002; 89: 481-4.
15. Momma K, Ando M, Matsuoka R, Joo K. Interruption of the aortic arch associated with deletion of chromosome 22qll is associated with a subarterial and doubly committed ventricular septal defect in Japanese patients. Cardiology 1999; 9:463–7.
16. Van Mierop LHS, Kutsche LM. Cardiovascular anomalies in DiGeorge syndrome and importance of neural crest as a possible pathogenic factor. Am J Cardiol 1986; 58:133-7.
17. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. Am Heart J 1959; 58:407-13.
18. Donofrio MT, Ramaciotti C, Weinberg PM, Murphy JD. Aortic atresia with interruption of the aortic arch and an aortopul-monary fistulous tract: case report. Pediatr Cardiol 1995; 16: 147-9.
19. De Caro E, Pongiglione G, Ribaldone D. Interruption of the aortic arch, ventricular septal defect, aortic atresia and aortopulmonary fistulous communication. Int J Cardiol 1998; 65(1): 19-21.
20. Braunlin E, Peoples WM, Freedom RM et al. Interruption of the aortic arch with aorticopulmonary septal defect. Pediatr Cardiol 1982; 3: 329-35.
21. Bowers DE, Schiebler GL, Krovetz LJ. Interruption of the aortic arch with complete transposition of the great vessels. Am J Cardiol 1965; 16: 442-8.
22. Blackburn ME, Gibbs JL, Sethia B. Severe pulmonary stenosis and interruption of the aortic arch. Int J Cardiol 1992; 34: 106-8.
23. Matsushita T, Nakajima T, Kishimoto H. Interruption of aortic arch associated with pulmonary valve stenosis. Int J Cardiol 1995; 49: 86-8.24.
24. Mignosa C, Wilson DG, Wood A, Kirk CR, Musumeci F. Absent pulmonary valve syndrome with interrupted aortic arch. Ann Thorac Surg 1998; 66: 244-6.
25. Korula RJ, Bais A, Lai N, Jairaj PS. Interrupted aortic arch with tetralogy of Fallot. A report of an unsuccessful surgicaly treated case. J Cardiovasc Surg 1991; 32: 541-3.
26. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. Am J Cardiol 1972; 30: 514-25.
27. Shinebourne EA, Elseed AM. Relation between fetal flow patterns, coarctation of the aorta, and pulmonary blood flow. Br Heart J 1974; 36: 492-8.
28. Van Mierop LHS, Kutsche LM. Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta: pathogenetic relations. Am J Cardiol 1984; 54: 829-34.
29. Freedom RM, Moes CAF, Pelech A et al. Bilateral ductus arteriosus (or Remnant): an analysis of 27 patients. Am J Cardiol 1984; 53: 884-91.
30. Ma JS, Choe G, Hwang TJ, Oh BS, Nam JH. Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk associated with type B interrupted aortic arch. Pediatr Cardiol 1994; 15: 143-5.
31. Al-Marsafawy HM, Yen Ho S, Redington AN, Anderson RH. The relationship of the outlet septum to the aortic outflow tract in hearts with interruption of the aortic arch. / Thorac Cardio-vasc Surg 1995; 109:1225-36.
32. Al-Marsafawy HM, Yen Ho S, Redington AN, Anderson RH. The relationship of the outlet septum to the aortic outflow tract in hearts with interruption of the aortic arch. / Thorac Cardio-vasc Surg 1995; 109:1225-36.
33. Anderson RH, Penkoske PA, Zuberbuhler JR. Variable morphology of ventricular septal defect in double inlet left ventricle. Am J Cardiol 1985; 55:1560-5.
34. Pierpont MEM, Zollikofer CL, Moller JH, Edwards JE. Interruption of the aortic arch with right descending aorta: a rare condition and a cause of bronchial compression. Pediatr Cardiol 1982; 2:153-9.
35. Van Hare GF, Townsend SF, Hardy K, Turley K, Silverman NH. Interrupted aortic arch with a right descending aorta and right ductus arteriosus causing severe right bronchial compression. Pediatr Cardiol 1988; 9:171-4.
36. Smallhorn JF, Anderson RH, Macartney FJ. Cross-sectional echocardiographic recognition of interruption of aortic arch between left carotid and subclavian arteries. Br Heart J 1982; 48: 229-35.
37. Ventemiglia R., Oglietti J., Wukasch D. C. Interruption of the aortic arch, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1976, 72,235.
38. Blalock A., Park E. A. The surgical tratment of experimental coarctation (atresia) of the aorta, Ann. Surg. 1944, 119,445.
39. Sirak H.D., Ressallat M., Hosier D. M. A new operation for repairing aortic arch atresia in infancy. Report of three cases, Circulation 1968, 37 (Suppl),2,43.
40. Rychik J, Murdison KA, Chin AJ, Norwood WI. Surgical management of severe aortic outflow obstruction in lesions other than the hypoplastic left heart syndrome: use of a pulmonary artery to aorta anastomosis. J Am Coll Cardiol 1991;18: 809-816.
41. Menahem S, Rahayoe AU, Brawn WJ, Mee RB. Interrupted aortic arch in infancy: a 10-year experience. Pediatr Cardiol 1992; 13: 214-21.
42. Jonas R., Quaegebeur J., Kirklin J. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defects. A multiinstitutional study. Congenital Heart Surgeons Society, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1994, 107,1099.
43. Sell JE, Jonas RA, Mayer JE et al. The results of a surgical program for interrupted aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 864-77.
44. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In; Moller JH, Neal WA, eds. Fetal, Neonatal, and Infant Cardiac Disease. Norwalk, CT: Appleton & Lange, 1989: 555-70.
45. Powell CB, Stone FM, Atkins DL, Watson DG, Moller JH. Operative mortality and frequency of coexistent anomalies in interruption of the aortic arch. Am J Cardiol 1997; 79(8): 1147-8.
46. Oosterhof T, Freedom RM, Van Arsdell GS, Williams WG, McCrindle BW. Outcomes of interrupted aortic arch in 119 patients. Presented at the Annual Meeting of the Association for European Paediatric Cardiology Strasbourg, France, June, 2000. Cardiol Young 2000; 10(Suppl 2): 37.
47. Zahka KG, Roland JMA, Cutilletta AF et al. Management of aortic arch interruption with prostaglandin El infusion and microporous expanded polytetrafluoroethylene grafts. Am J Cardiol 1980; 46:1001-5.
48. Benson LN, OUey PM, Patel RG, Coceani F, Rowe RD. Role of prostaglandin El infusion in the management of transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1979; 44: 691-6.
49. Fulton JO, Mas C, Brizard CPR, Cochrane AD, Karl TR. Does left ventricular outflow tract obstruction influence outcome of interrupted aortic arch repair? Ann Thorac Surg 1999; 67: 177-81.
50. Apfel HD, Levenbraun J, Quaegebeur JM, Allan LD. Usefulness of preoperative echocardiography in predicting left ventricular outflow obstruction after primary repair of interrupted aortic arch with ventricular septal defect. Am J Cardiol 1998; 82: 470-3.
51. Jacobs ML, Rychik J, Murphy JD et al. Results of Norwood's operation for lesions other than hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 1555-61.
52. Erez E, Tam VK, Kanter KR, Fyfe DA. Successful biventricular repair after initial Norwood operation for interrupted aortic arch with severe left ventricular outflow tract obstruction. Ann Thorac Surg 2001; 71:1974-7.
53. Steger V, Heinemann MK, Irtel von Brenndorff C, Ziemer G. Combined Norwood and Rastelli procedure for repair of interrupted aortic arch with subaortic stenosis. Thorac Cardiovasc Surg 1998; 46:156-8.
54. Blatchford JW, Franciosi RA, Singh A, Edwards JE. Vascular ring in interruption of the aortic arch with bilateral ductus arteriosi. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94: 596-9.
55. Tlaskal T, Hucin B, Kostelka M, Skovranek J. Successful reoperation for seve re left bronchus compression after repair of persistent truncus arteriosus with interrupted aortic arch. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 13: 306-9.
56. Sakai T, Miki S, Ueda Y et al. Left main bronchus compression after aortic reconstruction for interruption of aortic arch. Eur J Cardiothorac Surg 1995; 9: 667-9.
57. Serraf A, Lacour-Gayet F, Robotin M et al. Repair of interrupted aortic arch: a ten-year experience. J Thorac Cardiovasc 1996; 112:1150-60.

Глава 27

АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ, ОТХОДЯЩИХ ОТ АОРТЫ

ЭМБРИОЛОГИЯ

У эмбрионов на ранней стадии развития стенки сердца образованы рыхло расположенными мышечными волокнами, которые кровоснабжаются из камер, как губчатый субэндокард у взрослых лягушек. По мере роста эмбриона стенки сердца утолщаются, мышечные слои располагаются более компактно. Для снабжения субстратами метаболически активного миокарда из внутримышечных синусоидов образуются интрамуральные коронарные артерии, капилляры и вены. Синусоиды формируют связи с коронарным синусом. Вскоре после этого, примерно на 44-й день гестации, из основания аорты начинают развиваться экстрамуральные сосуды, выпячивающиеся к верхушке сердца. У них появляются проникающие ветви, которые входят в миокард и соединяются с примитивной системой синусоидов (1–5). Такие же зачатки закладываются в основании легочной артерии.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ КОРОНАРНЫЕ АРТЕРИИ

Эти коронарные артерии представляют собой типичные ветви коронарных артерий, отходящие самостоятельным устьем от синусов Вальсальвы, поэтому дополнительным является только их устье. Наиболее часто отмечается патология правой коронарной артерии. Описано наличие от 2 до 5 дополнительных устьев в правом коронарном синусе. Ее первая ветвь — артерия конуса — у 50% пациентов отходит в виде самостоятельной артерии от правого синуса Вальсальвы (6, 7). В этом случае ее называют правой дополнительной коронарной артерией.

У 1% здоровых людей и чаще при двустворчатом аортальном клапане передняя нисходящая (передняя межжелудочковая) артерия и огибающая ветвь левой коронарной артерии отходят самостоятельными устьями от левого синуса (6, 8–12). Передняя нисходящая артерия может отходить самостоятельным устьем от правого синуса. От левого коронарного синуса отдельным устьем может отходить первая ветвь проникающей коронарной артерии.

Ни один из этих вариантов анатомии коронарных артерий не имеет клинических последствий и не включен в перечень аномалий коронарных артерий.

СТЕНОЗ И АТРЕЗИЯ УСТЬЯ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ

Эта редкая врожденная аномалия чаще поражает левую коронарную артерию (Koh и соавт., 1989). Она может быть результатом внутриутробного воспаления, фибромышечной дисплазии, врожденного порока развития. Отсутствие экстрамуральной части коронарной артерии чаще наблюдается при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (13, 14) и при атрезии аорты. Давление в малых и резко гипертрофированных правом или левом желудочках превышает давление в аорте. Коронарное кровообращение осуществляется через расширенные синусоиды, имеющие связь с коронарными артериями. El-Said и соавторы (1973) описали атрезию устья левой коронарной артерии у 14-летнего мальчика, предъявлявшего жалобы на боль в сердце, утомляемость при нагрузке, обмороки. У него выслушивался систолический шум на верхушке, на ЭКГ периодически регистрировались желудочковые экстрасистолы, при велоэргометрии отмечено смещение сегмента *ST* ниже изолинии на 3 мм. Коронарография выявила ретроградное заполнение левой коронарной артерии через коллатерали. Авторы выполнили аортокоронарное шунтирование с использованием *v. saphena*. Сходство клинической симптоматики и данных ЭКГ у таких больных с фиброэластозом эндокарда является поводом для диагностики изолированного фиброэластоза или аномального отхождения левой коронарной артерии от легочного ствола. Molander (1982) описал историю болезни 19-летнего юноши, который с 4 лет наблюдался по поводу недостаточности митрального клапана. Катетеризация (без коронарографии) не пролила свет на этиологию заболевания. Больной умер внезапно. На аутопсии выявлены старый и свежий инфаркты миокарда и выраженный стеноз левой коронарной артерии.

ТАНГЕНЦИАЛЬНОЕ (ПО КАСАТЕЛЬНОЙ) ОТХОЖДЕНИЕ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ ОТ АОРТЫ

В норме коронарные артерии отходят от аорты под прямым углом. Virmani и соавторы (15) проанализировали 22 случая внезапной смерти взрослых людей. У 10 из них правая коронарная артерия и у 3 — обе коронарные артерии отходили от аорты по касательной, под углом менее 45^0 между коронарной артерией и стенкой аорты. Устье пораженной артерии было в виде щели и у 9 человек устье было частично прикрыто выступающим гребнем по типу клапана. Другие сообщения об ишемии или смерти от интрамурального отхождения коронарных артерий свидетельствуют о том, что эта аномалия нередка (16–20). Внезапные смерти описаны у взрослых, однако имеется сообщение о смерти 5-месячного младенца по этой причине (21).

При обнаружении данной аномалии при ЭхоКГ или коронарогарфии необходимо предпринять хирургическое вмешательство, техника которого описана ниже.

АНОМАЛЬНЫЙ ПУТЬ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ МЕЖДУ АОРТОЙ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИЕЙ

Одна из коронарных артерий может проходить между аортой и легочным стволом при нормальном отхождении от различных синусов. Неестественный путь артерии встречается также при различных вариантах отхождения коронарных артерий:

- единственной коронарной артерии, отходящей от правого синуса аорты, и левой главной коронарной артерии или передней нисходящей артерии, проходящей между магистральными артериями;
- единственной коронарной артерии, отходящей от левого синуса аорты и правой коронарной артерии, проходящими между магистральными артериями.

Когда устья обеих коронарных артерий находятся в одном синусе, устье аномальной артерии может иметь щелевидную форму.

Артерия, проходящая между аортой и легочным стволом, может ущемляться миокардом, особенно во время физической нагрузки, и быть причиной внезапной смерти. У пациентов часто нет симптомов, пока не возникают обморочные состояния. Частота и естественное течение аномального расположения коронарных артерий между магистральными сосудами не изучены. Всем больным с ангинозными болями и обморочными состояниями показана коронарография и в случае обнаружения данной патологии — оперативное вмешательство.

При наличии двух устий в одном синусе операция предполагает расширение и ремоделирование аномального устья для устранения компрессии между магистральными артериями. В данном случае шунтирование может быть неэффективным из-за конкурирующего кровотока из аорты и снижения кровотока по анастомозу с последующим тромбозом. Однако при единственной коронарной артерии и прохождении левой главной или правой коронарной артерии между крупными сосудами устранение обструкции путем реимплантации или ремоделирования устья может оказаться невозможным, поэтому шунтирование становится единственным выбором.

Техника операции

После изучения анатомии и начала искусственного кровообращения пережимают аорту, релаксируют сердце и поперечным разрезом открывают аорту. Устье аномальной коронарной артерии щелеобразное и узкое. Поскольку устье может располагаться в непосредственной близости от комиссуры (рис. 1, *а*), необходимо отделить ее от стенки аорты (рис. 1, *б*). Устье разрезают вдоль длинной оси коронарной артерии и рассекают часть общей стенки между аортой и артерией (рис. 1, *в*). Артерию анастомозируют с аортой 7/0 или 8/0 проленом. Комиссуру аортального клапана прикрепляют на место швом с прокладками (рис. 1, *г*). Ушивают разрез аорты, снимают зажим с аорты после удаления воздуха из полостей сердца. Операцию завершают стандартным способом.

АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ ЛЕВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ И ЕЕ ВЕТВЕЙ ОТ ПРАВОГО (ПЕРЕДНЕГО) СИНУСА ВАЛЬСАЛЬВЫ

Среди всех аномалий коронарных артерий наиболее частой (у 1/3 больных) является отхождение левой огибающей коронарной артерии от правой коронарной артерии. Огибающая артерия проходит позади аорты и достигает своей нормальной области кровоснабжения. Эта аномалия не имеет клинического значения, однако она может быть сдавлена при двойном протезировании митрального и аортального клапанов (22). Для этой артерии характерна высокая вероятность поражения атеросклеротическими бляшками (23).

Значительно реже (1–3%) среди аномалий коронарных артерий встречается отхождение левой главной коронарной артерии от правого (переднего) синуса Вальсальвы (8, 23, 24). Возможны 4 варианта прохождения этой артерии:

- позади аорты;
- впереди выводного тракта правого желудочка;
- в толще межжелудочковой перегородки ниже конусной части правого желудочка (наиболее частый вариант);
- между аортой и выводным трактом правого желудочка.

За исключением двух описанных случаев (25, 26), первые три маршрута не сопровождаются внезапной смертью или преждевременной ишемией миокарда. Прохождение коронарной артерии между двумя магистральными артериями часто приводит к внезапной смерти в детском возрасте и у взрослых во время или непосредственно после тяжелой нагрузки, так как в этих условиях повышение давления в аорте и легочной артерии увеличивает сдавление левой коронарной артерии вплоть до ее окклюзии. Предшествующими признаками являются головокружение и боль в сердце при физических нагрузках. На аутопсии в большинстве случаев находили щелевидное устье левой главной коронарной артерии, отхождение от аорты под острым углом и приращение ее к стенке аорты на протяжении около 1,5 см (12).

У некоторых пациентов передняя нисходящая коронарная артерия отходит от правого коронарного синуса Вальсальвы или от правой главной коронарной артерии. Эта аномалия встречается редко при отсутствии ВПС, но достаточно часто наблюдается при тетраде Фалло. Артерия обычно проходит по передней поверхности выводного тракта правого желудочка или в толще межжелудочковой перегородки и редко — между аортой и

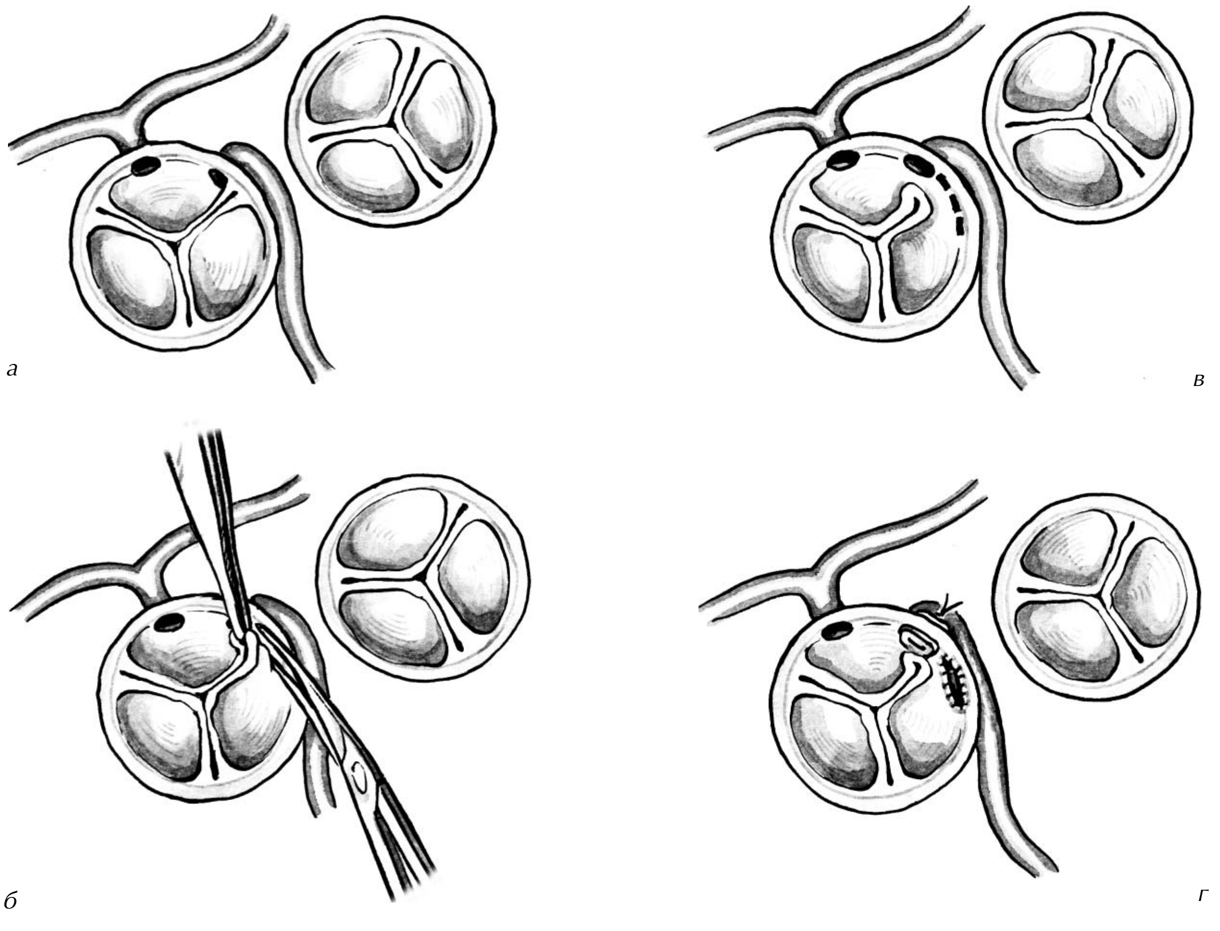


Рис. 1. Техника операции при наличии двух устий в одном синусе и прохождении коронарной артерии между аортой и легочной артерией: расширение и ремоделирование аномального устья для устранения компрессии между магистральными артериями

выводным трактом правого желудочка. Иногда возле устья общей артерии располагается атероматозная бляшка, поэтому большая часть сердца находится в состоянии ишемии, как при стенозе главной левой коронарной артерии (27).

ОТХОЖДЕНИЕ ПРАВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ИЛИ ЕЕ ВЕТВЕЙ ОТ ЛЕВОГО СИНУСА ВАЛЬСАЛЬВЫ

Отхождение правой главной коронарной артерии от левого синуса Вальсальвы составляет 30% всех аномалий коронарных артерий. Артерия следует между аортой и выводным трактом правого желудочка, далее проходит в предсердно-желудочковой борозде и нормально ветвится. Этот вариант считается относительно благоприятным, однако имеется много сообщений об ишемии миокарда, инфаркте и внезапной смерти (25, 28—30). В клинической картине преобладают боль в сердце, аритмия в покое или при физической нагрузке. При патологоанатомических исследованиях правая коронарная артерия часто отходила под углом к аорте, а устье имело щелевидную форму.

АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ СОСУДОВ, СОПУТСТВУЮЩИЕ ВПС

При различных пороках сердца иногда встречается определенный набор аномалий коронарных артерий, описанный в соответствующих главах применительно к хирургической технике. Приводим краткую характеристику этой патологии.

Тетрада Фалло

Около 40% больных имеют необычно длинную, большую артерию конуса, которая кровоснабжает значительную массу миокарда. В 4—5% случаев передняя межжелудочковая ветвь отходит от правой коронарной артерии и пересекает выводной тракт правого желудочка (31—36). Иногда имеется единственная коронарная артерия, отходящая от правого или левого синуса. Ее большие ветви могут пересекать переднюю поверхность правого желудочка или проходить позади аорты вне зоны выводного тракта желудочка. Возможны и другие, редкие варианты ветвления. Главная левая коронарная артерия изредка проходит спереди легочной артерии (34, 36, 37).

Если крупная артерия пересекает выводной тракт правого желудочка, коррекция порока становится более трудной. Для предупреждения пересечения артерии и инфаркта в зоне ее кровоснабжения хирурги применяют различные приемы — параллельный ходу артерии разрез правого желудочка, разрезы выше и ниже артерии, создание туннеля под артерией или обход суженного участка наружным кондуитом. Применение этих способов не гарантирует создание свободного выхода в легочную артерию. У маленьких детей неблагоприятная анатомия коронарных артерий может повлиять на выбор паллиативной операции.

Аномальное прохождение коронарных артерий может быть заподозрено при ЭхоКГ-исследовании и ангиографии корня аорты. Хотя хирург видит коронарные артерии во время операции, важно установить точный диагноз перед вмешательством, чтобы исключить фактор неожиданности и заранее спланировать адекватную операцию. Кроме того, если у пациента имеются эпикардиальные сращения после предшествующей операции или если артерия проходит в толще миокарда, ее невозможно увидеть во время операции, поэтому она может быть пересечена с тяжелыми последствиями. В связи с этим у всех больных, ранее перенесших внутриперикардиальные вмешательства, мы выполняем ангиографию корня аорты. В нашей практике имели место эпизоды пересечения значимой коронарной артерии, потребовавшие шунтирования внутренней грудной артерией.

Полная ТМА

При этом пороке взаимная ориентация аорты и главной легочной артерии отличается от нормы, синусы аорты также расположены необычно. Левый синус, обращенный к легочной артерии, называют левым предлежащим (*facing*) синусом, даже если он передний, а правый синус — правым предлежащим синусом, даже если он задний.

Коронарные артерии отходят преимущественно от прилежащих синусов. В 60% случаев они отходят от собственных синусов и нормально разветвляются при расположении аорты спереди и несколько справа от легочной артерии. Но так как аорта расположена спереди, левая главная и огибающая артерии проходят спереди выводного тракта правого желудочка.

У 60% пациентов правая коронарная артерия отходит от заднего синуса, у 20% — правая коронарная артерия отходит от заднего синуса с одновременным самостоятельным отхождением передней нисходящей ветви от левого синуса. Другие анатомические варианты встречаются реже. В 8% случаев наблюдается единственная коронарная артерия, которая отходит от правого прилежащего синуса и далее следует кзади к легочному стволу либо отходит от левого прилежащего синуса и направляется кпереди к выводному тракту правого желудочка. В 5% случаев обе главные артерии берут начало от одного прилежащего синуса, обычно от правого, и одна или обе артерии проходят интрамурально, создавая впечатление, будто они отходят от разных синусов. Могут быть и другие редкие варианты.

Варианты коронарных артерий влияют на планирование и проведение операции артериального переключения, так как могут возникать трудности перемещения устий коронарных артерий в неоаорту без натяжения. Для решения этих проблем разработаны различные технические приемы туннелирования коронарных артерий.

Корригированная ТМА

Аорта расположена спереди и слева от легочного ствола и обе главные коронарные артерии берут начало от прилежащих синусов. Передний синус обычно некоронарный. Вследствие особенности анатомии существует путаница в вопросе наименования коронарных артерий, отходящих не от своих синусов. Некоторые авторы описывают коронарные сосуды как право- или левосторонние, соответственно синусам, из которых они исходят (31, 38). Другие (10, 39) описывают артерии по территории, которую они кровоснабжают. Автор использует именно эту терминологию.

Левая коронарная артерия кровоснабжает анатомически левый желудочек, однако отходит от правого прилежащего синуса. Она проходит спереди легочной артерии и делится на левую переднюю нисходящую и огибающую ветви. Последняя проходит спереди ушка правого предсердия в атриовентрикулярной борозде.

Правая коронарная артерия кровоснабжает правый желудочек. Она берет начало от левого прилежащего синуса и проходит в атриовентрикулярной борозде спереди ушка левого предсердия, продолжаясь в качестве задней нисходящей артерии. Наиболее частым вариантом является единственная коронарная артерия, отходящая от правого прилежащего синуса.

Двуприточный левый желудочек (одножелудочковое сердце)

При этом пороке отсутствуют истинная межжелудочковая перегородка и типичная межжелудочковая борозда. Ветви коронарных артерий, которые идут вдоль краев рудиментарной выпускной камеры, скорее являются делимитирующими (размежевывающими), чем передними нисходящими артериями, в норме кровоснабжающими переднюю часть межжелудочковой перегородки (40–42).

Когда выпускная камера расположена спереди и справа, взаимное расположение аорты и легочного ствола такое же, как при полной транспозиции. Правая коронарная артерия отходит от правого прилежащего синуса аорты и проходит в правой атриовентрикулярной борозде. Левая главная коронарная артерия берет начало от левого прилежащего синуса и в левой атриовентрикулярной борозде следует как огибающая артерия. От левой и правой коронарных артерий отходят соответственно левая и правая делимитирующие артерии.

Когда выпускная камера расположена спереди и слева, ориентация крупных сосудов такая же, как при корригированной транспозиции. Правая и левая главные коронарные артерии отходят от собственных прилежащих синусов, и передняя нисходящая коронарная артерия может отходить от левой или правой коронарных артерий (10, 43) или могут быть две делимитирующие артерии, которые ограничивают рудиментарную выпускную камеру. При любом из этих вариантов может быть несколько больших диагональных артериальных ветвей, которые идут параллельно делимитирующим ветвям и пересекают выводной тракт правого желудочка, затрудняя фиксацию искусственной межжелудочковой перегородки (*septation*).

Правый желудочек с двумя выходами

В большинстве форм этой группы аномалий коронарные артерии обычно отходят нормально, за исключением того, что вследствие ротации синусов аорты по часовой стрелке правая коронарная артерия отходит спереди, а левая коронарная артерия — сзади (44). Когда аорта расположена спереди и справа, анатомия коронарных артерий такая, как при полной транспозиции, т.е. правая коронарная артерия отходит от правого прилежащего синуса. В 15% случаев может быть единственная коронарная артерия, отходящая спереди или сзади (45, 46). Иногда левая передняя нисходящая артерия отходит от правой коронарной артерии и пересекает выводной тракт правого желудочка, как при тетраде Фалло. Когда аорта расположена слева, правая коронарная артерия направляется вправо от переднего синуса аорты впереди легочной артерии, пока не достигнет атриовентрикулярной борозды (47).

Общий артериальный ствол

Правая и левая коронарные артерии отходят нормально от своих синусов. Если клапан имеет более трех створок, от обычного описания приходится отказываться. Наиболее постоянным является отхождение левой главной коронарной артерии от заднего синуса. С хирургической точки зрения являются важными такие варианты, как необычно высокое и близкое расположение устьев или единственное устье (48–52). Большие диагональные ветви правой коронарной артерии могут пересекать переднюю поверхность правого желудочка и кровоснабжать межжелудочковую перегородку и даже часть свободной стенки левого желудочка. Пересечение этих артерий может привести к серьезному повреждению миокарда, сердечной недостаточности и смерти.

ЕДИНСТВЕННАЯ КОРОНАРНАЯ АРТЕРИЯ

Единственная коронарная артерия была впервые описана Tebesi в 1716 г. (53), следующее ее описание представлено Hyrtl в 1841 г. (54). В качестве изолированного порока эта аномалия встречается крайне редко — 1 случае на 2000–7000 всех выполняемых коронарографий (54), несколько чаще среди лиц мужского пола. Smith (55) предложил следующую классификацию данной аномалии:

1. Единственная коронарная артерия, являющаяся вариантом нормальной (несколько более разветвленной) левой или правой коронарной артерии.
2. Единственная коронарная артерия, от которой отходят нормальные левая и правая артерии.
3. Единственная коронарная артерия с огибающим расположением, отличающимся от ее расположения в норме.

Ствол единственной коронарной артерии либо ее основная ветвь может располагаться позади аорты, между нею и легочным стволом либо проходить спереди ствола легочной артерии. В последнем случае аномалия представляет особую опасность, особенно при тетраде Фалло или других пороках, сопровождающихся сужением выводного тракта правого желудочка, требующим проведения его пластики (54, 56–59). Аномалии правой коронарной артерии встречаются чаще, чем левой. Изолированный порок в виде единственной коронарной артерии иногда может быть причиной внезапной смерти, ишемии либо инфаркта миокарда, особенно в том случае, когда левая или правая артерия отходит от общего ствола или же они совместно проходят между аортой и стволом легочной артерии (60, 61).

Единственная коронарная артерия может отмечаться при двустворчатом аортальном клапане или сопутствовать сложным порокам сердца. Наиболее часто она имеет место при тетраде Фалло, тетраде Фалло с атрезией легочной артерии, ТМА, правом желудочке с двумя выходами, левом желудочке с двумя выходами, общем артериальном стволе, единственном/общем желудочке, ДМПП со стенозом легочной артерии, гетеротаксии (54).

Достаточно часто (1%) единственная коронарная артерия обнаруживается у пациентов с тетрадой Фалло. Она встречается у 5% детей с ТМА; при этом артерия отходит от заднего синуса и делится на две нормальные коронарные артерии: правую и левую (54, 60, 61).

Наиболее благоприятной аномалией коронарных артерий является отхождение обеих артерий отдельными или общим устьем от одного синуса Вальсальвы. Отмечено также нормальное отхождение одной (чаще всего правой) коронарной артерии от аорты с ответвлением от нее левой коронарной артерии. Полное отсутствие одной из коронарных артерий является крайне редкой аномалией. В этом случае имеющаяся коронарная артерия (чаще всего левая) самостоятельно обеспечивает коронарное кровообращение. В литературе имеется много сообщений о случаях единственной коронарной артерии, обычно сопутствующих другой врожденной патологии сердца, а также о случаях единственной коронарной артерии при нормальной морфологии сердца.

ИНТРАМУРАЛЬНОЕ ПРОХОЖДЕНИЕ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ

В некоторых случаях начальный участок левой коронарной артерии, отходящей от правого аортального синуса, располагается в толще стенки аорты. При гистологическом исследовании сосуды имеют единую среднюю (мезотелиальную) оболочку, она является общей для аорты и коронарной артерии. Данный анатомический вариант расположения коронарной артерии иногда является причиной внезапной смерти (62, 63). При расширении во время систолы богатой фиброзными волокнами восходящей аорты возникает компрессия интрамурального сегмента левой коронарной артерии, что приводит к ишемии миокарда. Лечение этого синдрома заключается в хирургической пластике коронарной артерии с выделением данного сегмента из стенки аорты либо в наложении шунта в обход интрамурального сегмента (63).

Интрамуральное расположение коронарной артерии у ребенка с ТМА требует более сложной хирургической техники при проведении анатомической коррекции этого порока (см. гл. 57).

«НЫРЯЮЩИЕ АРТЕРИИ» (*MYOCARDIAL «BRIDGES»*)

Большие эпикардиальные коронарные артерии в норме проходят по поверхности и только их конечные ветви проникают в толщу миокарда. У 50% людей коронарные артерии местами погружаются в толщу миокарда, а затем вновь появляются на его поверхности. В этих случаях образуется мышечный мост над крупной коронарной артерией (64, 65).Чаще «муральной» является левая передняя нисходящая ветвь в ее проксимальной половине. Эта аномалия обнаруживается как у младенцев, так и у людей пожилого возраста. В возрасте до 20 лет длина погруженной части в среднем равна 14 мм, в более старшем возрасте — 20—30 мм (66). Примерно в 75% случаев передняя нисходящая коронарная артерия проходит в межжелудочковой борозде и может быть покрытой несколькими поверхностными мостиками мышечных волокон, в 25% — передняя межжелудочковая артерия отклоняется в сторону правого желудочка и проходит глубоко в межжелудочковой перегородке, где она пересекается мышечным пучком, исходящим из верхушки правого желудочка.

Большинство мышечных мостиков не имеет функционального значения, особенно если они лежат поверхностно. Однако описаны случаи, когда во время физической нагрузки погруженная часть коронарной артерии суживается, что и становится причиной острой коронарной недостаточности и внезапной смерти, в том числе у пациентов после произведенной миотомии (66—72).

Во время коронарографии видно, что часть коронарной артерии сужена в систолу, но хорошо проходима в диастолу (рис. 2). При наличии болевого синдрома показано тщательное освобождение коронарной артерии из мышечного туннеля. Операция показана, если имеются объективные доказательства ишемии на электрокардиограмме и увеличения продукции лактата в регионарной вене. Ишемия обычно возникает при наличии длинного толстого мышечного мостика, который пережимает артерию и расслабляется необычно медленно, поэтому диастолическое наполнение дистальной коронарной артерии нарушено. После выполнения тщательной миотомии болевой синдром и признаки ишемии исчезают (67—69).

У детей «ныряющие» коронарные артерии встречаются редко и только в случаях гипертрофии желудочков, особенно при гипертрофической кардиомиопатии.

АНЕВРИЗМА КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ

Впервые была описана в 1812 г. (54). Относится к крайне редким аномалиям. Только каждая пятая аневризма коронарной артерии является врожденной. Приобретенная аневризма может возникать у детей вследствие болезни Кавасаки, перенесенного эндокардита, узелкового коронарита, а у взрослых — в результате развития атеросклероза, сифилитического поражения коронарных артерий или на фоне врожденной фистулы коронарной артерии. Аневризма коронарной артерии может образоваться также в результате инфаркта миокарда. Врожденная аневризма возникает вследствие нарушения строения мезотелия сосуда либо дефицита нормальных протеиновых волокон соединительной ткани. Аневризматическому расширению может подвергаться как правая, так и левая коронарная артерия, в очень редких случаях могут поражаться обе артерии и еще реже диагностируются множественные аневризмы коронарных артерий. Описан комбинированный порок в виде ТМА с аневризмой коронарных артерий (54). Все виды аневризм коронарных артерий могут либо протекать бессимптомно до момента их разрыва, либо приводить к развитию ишемии или инфаркта миокарда. Описаны случаи тромбоза аневризмы коронарной артерии (54, 56, 73).

Хирургическое лечение

Показанием к операции являются признаки ишемии миокарда либо случайное обнаружение аневризмы больших размеров. Операция заключается в резекции аневризмы и наложении обходного шунта коронарной артерии или же в перевязывании аневризмы на ее начальном и конечном участках с наложением аортокоронарного шунта ниже аневризмы. Показания к оперативному вмешательству могут возникать как при врожденной, так и при приобретенной аневризме коронарной артерии. Аневризма, возникшая вследствие болезни Кавасаки, редко требует оперативного вмешательства (при этом заболевании аневризмы коронарных артерий очень часто подвергаются обратному развитию), за исключением случаев угрозы разрыва аневризмы или ее тромбоза.

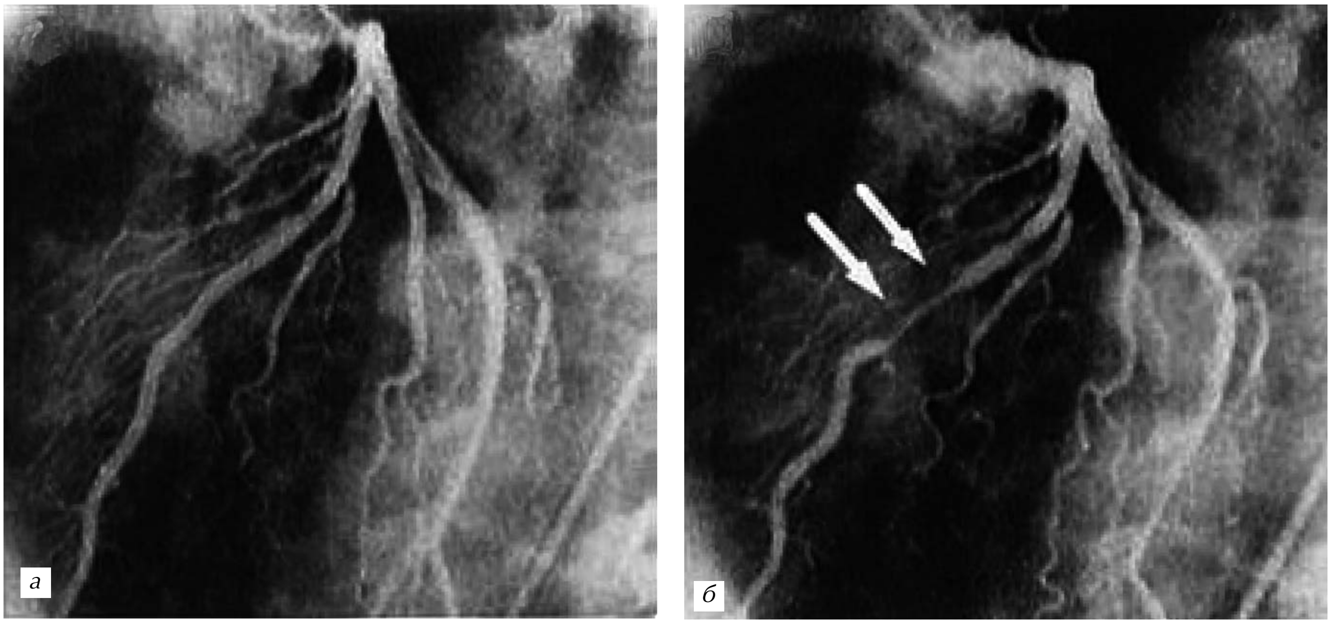


Рис. 2. Коронарограмма ныряющей передней нисходящей ветви: *а* — в фазу диастолы; *б* — в фазу систолы. Сужение артерии показано стерелками

ДРУГИЕ РЕДКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ СОСУДОВ

К ним относятся:

- врожденный стеноз коронарной артерии;
- частичная атрезия ствола левой коронарной артерии;
- нарушения поступления крови в коронарный сосуд в результате аномалии створки аортального клапана, которая прикрывает устье коронарной артерии;
- отхождение левой коронарной артерии от плечеголовного ствола (данный порок был описан при ОАС);
- отхождение ветви коронарной артерии от полости левого желудочка (в области его выводного тракта);
- ангиома коронарного сосуда (аномалия поражает переднюю межжелудочковую ветвь);
- отхождение передней межжелудочковой ветви от крупного системного артериального сосуда (подключичной, сонной или грудной артерии, плечеголовного ствола);
- аневризмы коронарных вен (варикозное расширение), сопутствующие аневризмам коронарных артерий;
- аномалии коронарного синуса.

Литература

1. Sissman N. Developmental landmarks in cardiac morphogenesis: comparative chronology. Am J Cardiol 1970;25:141–148.
2. Hirakow R. Development of the cardiac blood vessels in staged human embryos. Acta Anat(Basel) 1983;115:220–230.
3. Conte G, Pellegrini A. On the development of the coronary arteries in human embryos, stages 14–19. Anat Embryol (Berl) 1984; 169: 209–215.
4. Tokuyasyu K. Development of myocardial circulation. In: Ferrans V Rosenquist G, Weinstein C, eds. Cardiac morphogenesis. New York: Elsevier, 1985:226–237.
5. Hutchins GM, Kessier-Hanna A, Moore G. Development of the coronary arteries in the human heart. Circulation 1988;77:1250–1257.
6. Baroldi G, Scomazzoni G. Coronary circulation in the normal and the pathologicheart. Washington, DC: Office of the Surgeon General, 1967.
7. Schlesinger MJ, Zoll PM, Wessler S. The conus artery: a third coronary artery. Am Heart J 1949;38:823–836.
8. Yamanaka 0, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. Cathct Cardiovasc Diagn 1990; 21: 28–40.
9. Ogden JA, Goodyer AVN. Patterns of distribution of the single coronary artery. Yale J Biol Med 1970;43:11–21.
10. Vlodaver Z, Neufeld HN, Edwards JE. Coronary artery variations in the normal heart and in congenital heart disease. San Diego: Academic Press, 1975:171.
11. Dicicco BS, McManus BM, Waller SF, Roberts WC. Separate aortic ostium of the left anterior descending and left circum flex coronary arteries from the left aortic sinus of Valsalva (absent left main coronary artery). Am Heart J 1982;104:153–154.
12. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. Am Heart J 1986;111:941–963.
13. Ueda K, Saito A, Nakano H, Hamazaki Y. Absence of coronary arteries associated with pulmonary atresia. Am Heart J 1983;106:596–598.
14. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. Am Heart J 1989;117:418–434.
15. Virmani R, Chun PKC, Goldstein RE, Robinowitz M, McAllister HA. Acute take off s of the coronary arteries along the aortic wall and congenital ostial valve-like ridges: association with sudden death. J Am Coll Cardiol 1984;3:766–771.
16. Sacks JH, Londe SP, Rosenbluth A, Zalis EG. Left main coronary artery by pass for aberrant (aortic) intramural left coronary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;73:733–737.
17. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur J. Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91 :566–571.
18. Menke DM, Jordan MD, Aust CH, Waller BE. Isolated and severe main left coronary atherosclerosis and thrombosis: a complication of acute angle takeoff of the left main coronary artery. Am Heart 1986; 112: 1319–1320.
19. Partridge JB. High leftward origin of the right coronary artery. mt j Cardiol 1986;13:83–88.
20. Mahowald JM, Blieden LC, Coe JI, Ed wards JE. Ectopic origin of a coronary artery from the aorta: sudden death in 3 of 23 patients. Chest 1986;89:668–672.
21. Tuna IC, Bessinger FB, Ophoven JP, Ed wards JE. Acute angular origin of left coronary artery from aorta: an unusual cause of left ventricular failure in infancy. Pediatr Cardiol 1989;10:39–43.
22. Roberts WC, Morrow AG. Compression of anomalous left circumflex coronary arteries by prosthetic valve fixation rings. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57: 834–838.
23. Click RL, Holmes DJ Jr, Vlietstra RE, Kosinski AS, Kronmal RA. Anomalous coronary arteries: location, degree of atherosclerosis and effect on survival: a report from a coronary artery study. J Am Coll Cardiol 1989;13:531–537.
24. Wilkins CE, Betancourt B, Mathur VS et al. Coronary artery anomalies: a review of more than 10,000 patients from the Clay ton Cardiovascular Laboratories. Tex Heart Inst J 1988;15:166–173.
25. Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MG. Clinical, angiographic, and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. Circulation 1976;53:122–131.
26. Murphy DA, Roy DL, Sohal M, Chandler SM. Anomalous origin of left main coronary artery from anterior sinus of Valsalva with myocardial infarction. J Thorac Car diovasc Surg 1978;75:282–285.
27. Roberts WC, Waller BF, Roberts CS. Fatal atherosclerotic narrowing of the right main coronary artery: origin of the left anterior descending or left circumflex coronary artery from the right (the true "left main equivalent"). Am Heart J 1982;104:863–868.
28. Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, Bemis CE. Anomalous aortic origin of the coronary arteries. Circulation 1978;58:606–615.
29. Cheitlin MD, De Castro CM, McAllis ter HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva: a notsominor congenital anomaly Circulation 1974; 50: 780–787.
30. Liberthson RR, Dinsmore RE, Fallon JT. Aberrant coronary artery origin from the aorta: report of 18 patients, review of the literature and delineation of natural history and management. Circulation 1979; 59: 748–754.
31. Driscoll DJ. In: Carson A Jr, Bricker JT, McNamara DC, eds. Congenital coronary artery anomalies. Philadelphia: Lea & Febiger, 1990: 1453–1461.
32. Longenecker CC, Reemtsma K, Creech OJ Jr. Anomalous coronary artery distribution associated with tetralogy of Fallot: a hazard in open cardiac repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1961;42:258–262.
33. Meng CCL, Eckner FAD, Lev M. Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot. Arch Surg 1965;90:363–366.
34. Fellows KE, Freed MK, Keane JR, van Praagh R, Bernhard WE, Castaneda AR. Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. Circulation 1975;51:561–566.
35. Dabizzi RP, Caprioli C, Aiazzi L, et al. Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot. Circulation 1980;61:95–102.
36. Fellows KE, Smith J, Keane JR. Preoperative angiography in infants with tetrad of Fallot. Am J Cardiol 1981;47:1279–1285.
37. Kirklin JW, Barratt-Boyes BC. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BC, eds. Cardiac surgery. New York: John Wiley & Sons, 1993:861–1012.
38. Lev M, Rowlatt UE. The pathologic anatomy of mixed levocardia: A review of thirteen cases of atrial or ventricular in version with or without corrected transposition. Am J Cardiol 1961;8:216–263.
39. Kirklin JW, Barratt-Boyes BC. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BC, eds. Cardiac surgery. New York: John Wiley & Sons, 1993:1511–1533.
40. Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary artery disease in infants and children. Philadelphia: Lea & Febiger, 1983:189.
41. Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FAD, Arcilla RA. Single (primitive) ventricle. Circulation 1969;39:577–591.
42. Keeton BR, Lie JT, McCoon DC, Daniel son CK, Ritter DC, Wallace RB. Anatomy of coronary arteries in univentricular hearts and its surgical implications. Am J Cardiol 1979;43:569–580.
43. Elliott LP, Neufeld HN, Anderson R, Adams PJ, Edwards JE. Complete transposition of the great vessels. I: An anatomic study of sixty cases. Circulation 1963;27:1 105–1117.
44. Elliott LP, Amplatz K, Edwards JE. Coronary arterial patterns in transposition complexes: anatomic and angio cardiographic studies. Am J Cardiol 1966; 17: 362–378.
45. Comes MMR, Weidman WH, McCoon DC, Danielson CK. Double-outlet right ventricle without pulmonic stenosis: surgical considerations and results of operation. Circulation 1971;43(suppl I):31–36.
46. Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, Becker AE, Celis LM, Anderson RH. Surgical anatomy of double.outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82: 405–417.
47. Kirklin JW, Barratt-Boyes BC. Double out let right ventricle. In: Kirklin JW, Barratt Boyes BC, eds. Cardiac surgery. New York: John Wiley & Sons, 1993: 1469–1500.
48. Anderson KR, McCoon DC, Lie JT. Surgical significance of the coronary arterial anatomy in truncus arteriosus communis. Am J Cardiol 1978; 41:76–81.

49. Van Praagh R, van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryonic implications: a study of 57 necropsy cases. Am J Cardiol 1965;16:406–425.
50. Bharati S, McAllister HA, Rosenquist CC, Miller RA, Tatooles CJ, Lev M. The surgical anatomy of truncus arteriosus communis. J Thorac Cardiovasc Surg 1974;67: 501–510.
51. Crupi C, Macartney FJ, Anderson RH. Persistent truncus arteriosus: a study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis. Am Cardiol 1977;40:569–578.
52. Shrivistava S, Edwards JE. Coronary arterial origin in persistent truncus arteriosus. Circulation 1977;55:551–554.
53. Gray S. W, Skandalakis J. E. Embryology for Surgeons. The embryological basis for the treatment of congenital defects, W.B. Saunders Comp., Philadelphia, London, Toronto, 1972.
54. Neufeld H. N., Schneeweiss A. Coronaiy Artery Disease in infants and Children, Lea & Febinger, Philadelphia, 1983.
55. Smith J. C. Review of single coronary artery with report of two cases, Circulation 1950, 1,1168.
56. Arciniegas E. Pediatric cardiac surgery, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1985.
57. Meng C. C. L., Eckner F. A. 0., Lev M. Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot, Arch. Surg. 1965, 90,363.
58. Brenner J. J. Single coronary artery in a patient with afistula to the main pulmonary artery in a patient with tetralogy of Fallot, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1977, 73,738.
59. Rittenhouse E. A., Doty D. B., Ehrenhaft J. L. Congenital coronary artery – cardiac chamber fistula, Ann. Thorac. Surg. 1975, 20,468.
60. Glenn Pennington D., Willman V. L. Anomalies of the coronary vessels [Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, Appleton & Lange, International Edition, 1996.
61. Sharbaugh A. H., White R. S. Single coronary artery. Analysis of the anatomic variation, clinical importance and report offive cases, JAMA 1974, 230,243.
62. Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. Circulation 1956;14: 800–805.
63. Murphy ES, Rosch J, Rahimtoola SH. Frequency and significance of coronary arterial dominance in isolated aortic stenosis. Am J Cardiol 1977;39:505–509.
64. Ceiringer E. The mural coronary artery. Am Heart J 1951;41:359–364.
65. Angelini P, Trivellato M, Donis J, Leach- man RL. Myocardial bridges: a review. Prog Cardiovasc Res 1983;26:75–88.
66. Fenreira AC Jr, Trotter SE, Konig B Jr, Dicourt LV, Fox K, Olsen ECJ. Myocardial bridges: morphological and functional aspects. Br Heart J 1991;66: 364–367.
67. Noble J, Bourassa MC, Petitclerc R, Dyrda I. Myocardial bridging and milking effect of the left anterior descending coronary artery: normal variant or obstruction? Am J Cardiol 1976;37:993–999.
68. Noble J, Crondin P, Bourassa M. Successful periarterial resection for myocardial bridging and milking effect of the left anterior descending coronary artery. Ann Thorac Surg 1977;24:422–429.
69. Hill RC, Chitwood WR Jr, Bashore TM, Sink JD, Cox JL, Wechsler AS. Coronary flow and regional function before and after supraartenial myotomy for myocardial bridging. Ann Thorac Surg 1981;31: 176–181.
70. Pichard AD, Casanegra P, Marchant E, Rodriguez JA. Abnormal myocardial flow in myocardial bridging of the left anterior descending coronary artery. Am J Cardiol 1981;47:978–987.
71. Bestetti RB, Costa RS, Zucolotto S, Ohvara JSM. Fatal outcome associated with autopsy proven myocardial bridging of the left anterior descending coronary artery. Eur Heart J 1989;10:573–576.
72. Vasan RS, Bahl VK, Rajani M. Myocardial infarction associated with a myocardial bridge. mt J Cardiol 19S9;25: 240–241.
73. Van Praagh R., van Praagh S., Viad P., Keith J. D. Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle, Am. I. Cardiol. 1965, 15,345.

Глава 28

ОТХОЖДЕНИЕ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ ОТ ЛЕГОЧНОГО СТВОЛА

АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ ЛЕВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии является редкой патологией, ведущей к ишемии миокарда и инфаркту (рис. 1). Впервые она была описана Brook (1) в 1886 г. и позднее Abbott (2) в 1908 г. В отечественной литературе она впервые представлена Абрикосовым в 1911 г. Однако эта проблема не вызывала большого интереса до публикации Bland, Garland и White (3) в 1933 г., которые описали ребенка с этой патологией и записали ЭКГ, зарегистрировавшую переднебоковой инфаркт миокарда. Синдром стали называть именами этих авторов.

Аномалия составляет 0,25–0,50% всех ВПС (4–7). Чаще встречается как самостоятельный порок, но также может сочетаться с другими пороками сердца, включая ОАП, ДМЖП, коарктацию аорты, синдром Shone, тетраду Фалло, ТМА, синдром гипоплазии левого сердца, аномалию Эбштейна, ДМПП, синдром турецкой сабли (*scimitar* синдром), частичный аномальный дренаж легочных вен, стеноз легочной артерии, дефект аортолегочной перегородки, атрезию аорты и др. (8–16).

АНАТОМИЯ

Аномальная левая коронарная артерия обычно отходит от прилежащего к аорте легочного синуса (при условии, что взаимное расположение магистральных артерий нормальное) (см. рис. 1, *а*). Она также может отходить от легочного ствола, от проксимальной левой или правой легочной артерии, реже из неприлежащего синуса Вальсальвы легочной артерии (4–7, 17–26). В эмбриональном периоде эпикардиальные коронарные артерии развиваются с отклонением в сторону легочной артерии, а не в сторону корня аорты, со временем врастая в стенку легочной артерии (27, 28). У некоторых пациентов возникает стеноз устья коронарной артерии на месте соединения с легочным стволом или ветвью легочной артерии. После годовалого возраста в связи с увеличением кровотока через правую коронарную артерию, которая становится главным источником кровоснабжения сердца, она значительно дилатируется. Именно этот признак используется в эхокардиографической диагностике данной патологии и дает возможность дифференцировать ее от дилатационной кардиомиопатии (29, 30). В редких случаях обнаружения этой патологии у взрослых правая коронарная артерия аневризматически расширена (31). Отхождение левой коронарной артерии от правой легочной артерии часто сочетается с другими пороками сердца (32). Иногда начальная часть аномально отходящей артерии проходит в толще стенки аорты, что не сопровождается значительными нарушениями со стороны сердца (32).

Очень редко левая передняя нисходящая ветвь отходит от легочной артерии (см. рис. 1, *в*).

Прогрессирующая ишемия приводит к дилатации сердца, преимущественно левого желудочка, выраженному фиброэластозу эндокарда, гипертрофии и деформации папиллярных мышц вследствие инфаркта и склероза, аневризме на переднебоковой стенке левого желудочка или в области верхушки, т.е. в местах, кровоснабжающихся из левой коронарной артерии. Нередко обнаруживаются свежие субэндокардиальные или трансмуральные инфаркты миокарда левого желудочка. Инфаркт папиллярных мышц является причиной недостаточности митрального клапана, которая во многих случаях становится доминирующей патологией (33).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Во внутриутробном периоде эта аномалия не оказывает отрицательного эффекта, так как давление и насыщение кислородом крови в аорте и легочной артерии одинаково. Перфузия миокарда

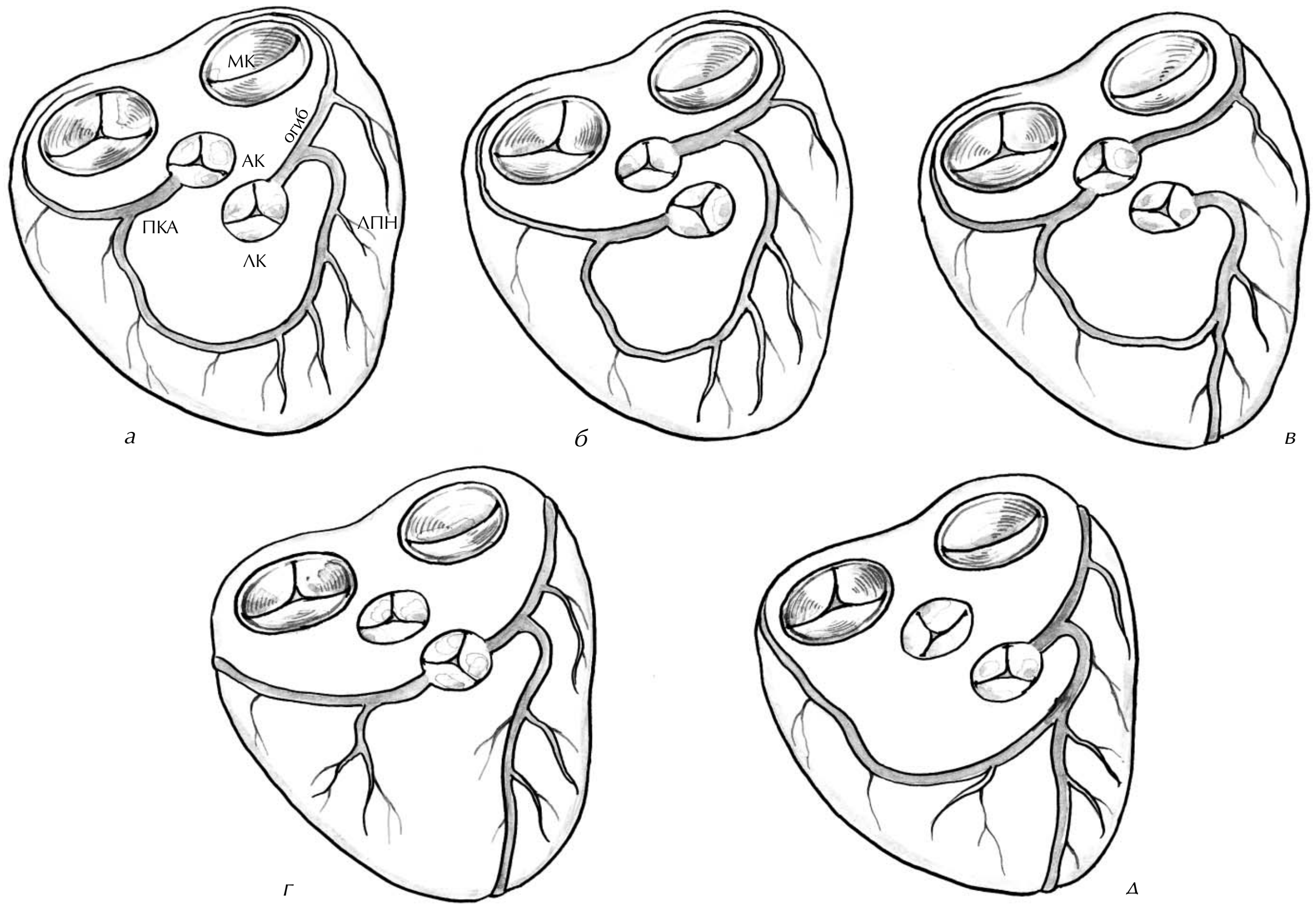


Рис. 1. Различные типы аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии: *а* — аномальное отхождение левой коронарной артерии, *б* — правой коронарной артерии, *в* — левой передней нисходящей ветви, *г* — обеих коронарных артерий, *д* — единственной коронарной артерии (АК — аортальный клапан, ЛК — клапан легочной артерии, МК — митральный клапан, ТК — трехстворчатый клапан, огиб — огибающая коронарная артерия, ЛПН — левая передняя нисходящая коронарная артерия, ПКА — правая коронарная артерия)

нормальная, и нет стимулов для развития коллатеральных сосудов. После рождения в легочной артерии циркулирует десатурированная кровь. Несмотря на это в первые 2 месяца жизни смертность существенно ниже, чем в последующем на протяжении младенческого возраста (21). Это обусловлено физиологическим состоянием сердечно-сосудистой системы в перинатальном периоде. Высокое, практически равное диастолическое давление в аорте и легочном стволе обеспечивает достаточное перфузионное давление в коронарных артериях (34). Кроме того, наличие фетального гемоглобина и характерной для него кривой диссоциации способствует защите от ишемии. По мере естественной регрессии мышечного слоя стенки легочных сосудов и падения давления в легочной артерии до нормального уровня левый желудочек кровоснабжается десатурированной кровью при низком давлении. К этому времени кровоток по коллатералям еще незначительный. В качестве первой адаптивной реакции сосуды миокарда левого желудочка расширяются, чтобы снизить их сопротивление и увеличить кровоток. Однако сосудистый резерв скоро истощается и ишемия миокарда усиливается. Вначале ишемия носит перемежающийся характер и возникает только при напряжении, связанном с кормлением и плачем. Дальнейшее увеличение потребности миокарда в кислороде приводит к инфаркту переднебоковой стенки левого желудочка, сердечной слабости и митральной недостаточности вследствие дилатации левого желудочка или инфаркта передней папиллярной мышцы.

Количество коллатералей, с которыми рождается ребенок, предопределено генетически. Правая коронарная артерия и коллатеральные сосуды, связывающие ее с левой коронарной артерией, расширяются за счет градиента давления между ними. Градиент давления и гипоксия миокарда являются стимулами для развития коллатерального кровообращения. Обходной кровоток в основном формируется в трех областях: в области выводного тракта правого желудочка (кольцо Vieussens), в области верхушки сердца или в межжелудочковой перегородке за счет увеличения сети коронарных сосудов. В связи с тем что левая коронарная артерия связана с легочной артерией, коллатеральный кровоток направляется больше в сосуд низкого давления, чем в сосуды миокарда с высоким сопротивлением.

С помощью коронарографии можно видеть (35—37), что кровь в левую коронарную артерию поступает не из легочной артерии, а через межкоронарные анастомозы из правой коронарной артерии, отходящей от аорты. Происходит лево-правый сброс через коронарное сосудистое ложе из аорты в легочную артерию. Кровоснабжение миокарда левого желудочка зависит от степени развития коллатералий, давления в левой коронарной артерии и выраженности феномена утечки крови в легочную артерию (коронарный синдром «обкрадывания», *steal* синдром). Эта утечка относительно невелика, чтобы повлиять на сердечный выброс, но является существенной потерей для перфузии миокарда. При выраженном синдроме обкрадывания особенно страдает субэндокардиальный кровоток. Это одна из причин фиброэластоза эндокарда.

У 15% пациентов коронарного кровотока достаточно, чтобы обеспечить функцию миокарда в покое и даже при нагрузке. Они могут дожить до взрослого возраста (38).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления зависят от выраженности коллатералей между двумя коронарными системами. Выделяют два клинико-гемодинамических типа, отражающих возрастную динамику коронарного кровообращения при этой патологии: инфантильный (с малым количеством межкоронарных анастомозов) и взрослый (большое количество межкоронарных анастомозов, обеспечивающих длительное выживание). Позже был выделен промежуточный тип как гемодинамическая фаза этого порока. В IV фазе кровоснабжение миокарда вновь уменьшается из-за развития синдрома обкрадывания.

У большинства пациентов заболевание проявляется в течение первых 3 мес жизни, реже — во 2-м полугодии. Первыми признаками являются нарушение общего состояния, вялость, бледность кожных покровов, повышенная потливость, рвота, срыгивания, одышка, тахикардия. У половины больных отмечаются приступы внезапного резкого беспокойства с усилением одышки, бледности, потливости, которые иногда становятся первым признаком болезни. Приступы беспокойства возникают обычно после или во время кормления и длятся несколько минут. В это время выражение лица ребенка страдальческое, он пронзительно кричит, вытягивает ноги, пульс становится нитевидным. Иногда приступы сопровождаются повышением температуры, поносом. Одышка и диарея являются типичными симптомами этого порока. Между приступами ребенок ведет себя спокойно и только одышка говорит о наличии застойной сердечной недостаточности. Описанная картина является детским эквивалентом стенокардии у взрослых.

Многие дети в стадии декомпенсации заболевания отстают в физическом развитии. У них рано развивается левосторонний сердечный горб. Верхушечный толчок разлитой, ослабленный, смещен в VI межреберье. Границы сердца расширены преимущественно влево и свидетельствуют о кардиомегалии. Тоны сердца чаще приглушены, нередко выслушивается систолический шум недостаточности митрального клапана. Непрерывный мягкий систолодиастолический шум во II межреберье слева напоминает шум при ОАП или при артериовенозной фистуле и чаще начинает выслушиваться на 2—3-м году жизни. Сердечная недостаточность выражена больше по левожелудочковому типу.

В стадии субкомпенсации самочувствие больных удовлетворительное, приступы отсутствуют и появляются жалобы на боли в сердце. Размеры сердца увеличены умеренно влево. В стадии компенсации («взрослый» тип) жалоб нет, при аускультации выслушивается шум недостаточности митрального клапана и/или систолодиастолический шум. Эта стадия в одних случаях формируется постепенно, начиная с выраженной декомпенсации, в других — с рождения ребенка состояние остается стабильным, жалоб нет, из-за чего заболевание сердца долго не диагностируется. В таких случаях внезапно, среди «полного здоровья», в различном возрасте (от 3 до 25 лет и позже) появляются одышка, загрудинная боль при нагрузке, затем в покое, реже приступы стенокардии, возможна внезапная смерть.

Диагноз аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии может быть заподозрен при сочетании приведенной выше клиники с кардиомегалией на обзорной рентгенограмме грудной клетки и признаками ишемии миокарда на ЭКГ.

Электрокардиография. Почти в половине случаев обнаруживается выраженное отклонение электрической оси сердца влево из-за блокады передней левой ветви пучка Гиса. Характерный симптом на ЭКГ — глубокий, уширенный зубец Q в отведениях I, aVL, $V_{5,6}$. В стадии декоменсации такие изменения нередко сочетаются с подъемом сегмента ST выше изолинии на 3–6 мм и уменьшением амплитуды зубца R, что соответствует картине острого инфаркта миокарда. В то же время у детей с застывшими глубокими зубцами Q, но без подъема сегмента ST на аутопсии находят следы ранее перенесенного инфаркта миокарда, распространенный кардиосклероз и гипертрофию межжелудочковой перегородки. Диагностическую значимость имеет «провал» амплитуды зубца R в отведениях V_3 и V_4 (морфология комплекса становится в виде rS, QS, Qr), свидетельствующий о перенесенном инфаркте миокарда. В стадии субкомпенсации и компенсации сохраняются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка с субэндокардиальной ишемией (смещение на 2–4 мм ниже изолинии сегмента ST_I, в отведениях aVL, $V_{5,6}$, отрицательные зубцы T), зубец Q остается глубоким в отведении aVL, реже I, $V_{5,6}$ (Белоконь, Подзолков, 1991).

Рентгенография. На рентгенограмме органов грудной клетки у критически тяжелых младенцев обнаруживаются выраженная кардиомегалия, преимущественно за счет левых отделов, и признаки легочной венозной гипертензии (рис. 2). Иногда выбухает левый контур сердца, образованный аневризмой левого желудочка. Рентгенологическая картина соответствует таковой при различных формах кардиомиопатии, поэтому в каждом случае очевидной кардиомиопатии необходимо исключить отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола и тем самым дать пациенту надежду на хирургическое исцеление. При компенсированном пороке сердце может быть почти нормальных размеров.

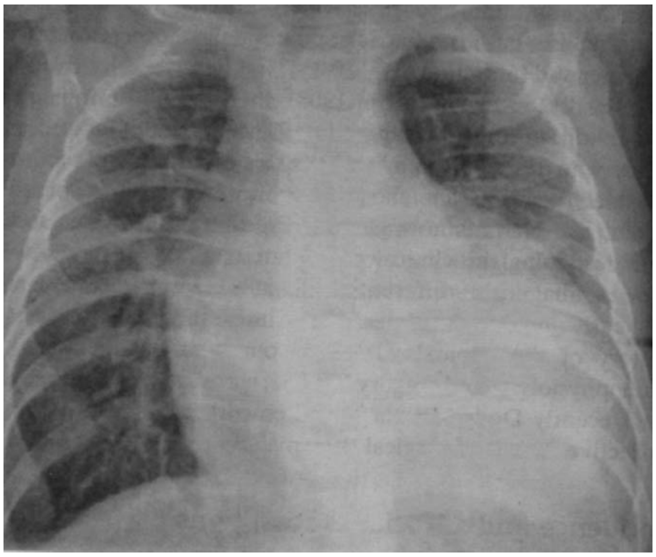


Рис. 2. Обзорная рентгенография грудной клетки демонстрирует выраженную кардиомегалию с преимущественным увеличением левых отделов сердца

Эхокардиография. Основным методом диагностики данной аномалии является ЭхоКГ. Двухмерная ЭхоКГ позволяет установить только предположительный диагноз, поскольку не во всех случаях удается определить устья коронарных артерий. Она может дать ложное выпадение эхо-сигнала в стенке, отделяющей просвет аорты от левой коронарной артерии (39). При выведении клапанов легочной артерии сразу над ними можно увидеть левую коронарную артерию. Пульсирующее волновое и цветное допплер-исследования позволяют с большой достоверностью выявить ретроградный кровоток в сегменте аномальной артерии и диастолическую струю внутри легочного ствола, а также расширенную правую коронарную артерию. Эхокардиографическая диагностика ненадежна. Когда давление в легочной артерии повышено, как у новорожденных и у детей с недостаточностью левого желудочка, кровоток по левой коронарной артерии может быть антеградным и правая коронарная артерия не будет дилатированной, пока не упадет диастолическое давление в легочном стволе. В этих случаях только ангиография может разрешить сомнения.

Исследование позволяет определить размер и функцию левого желудочка, уменьшение экскурсии задней стенки левого желудочка и недостаточность митрального клапана. Можно увидеть повышенную эхогенность папиллярной мышцы и прилежащего эндокарда вследствие фиброза и фиброэластоза.

Катетеризация сердца и **ангиокардиография**. Если исчерпаны возможности неинвазивных методов исследований, выполняют катетеризацию и ангиографию. При зондировании полостей сердца отмечают увеличение давления в легочной артерии и повышение в ней насыщения крови кислородом: сброс крови из левой коронарной артерии в легочную составляет 10–35 % минутного объема большого круга кровообращения. Уточненный диагноз можно поставить с помощью комплекса контрастных исследований: левой вентрикулографии, ангиографии корня аорты, селективной коронарографии или заполнения контрастным веществом легочного ствола. Селективная артериография правой коронарной артерии наиболее информативна. При аортографии или селективной коронарографии контрастное вещество вводят в расширенный ствол правой коронарной артерии, из нее видно ретроградное заполнение системы

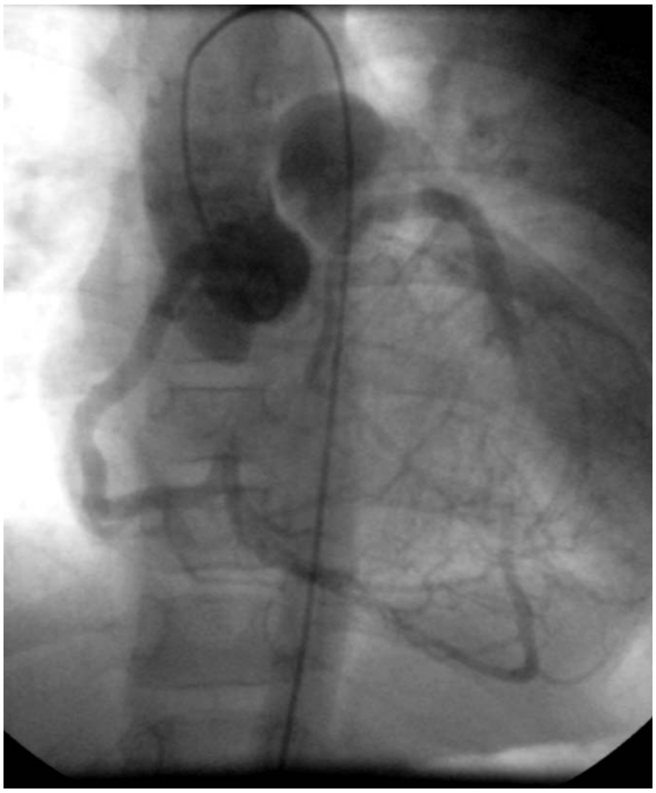


Рис. 3. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии. Введение контрастного вещества в корень аорты демонстрирует единственную правую коронарную артерию, отходящую от аорты, ретроградное заполнение левой коронарной артериальной системы и легочного ствола через множество межартериальных коллатералей

левой коронарной артерии через межкоронарные анастомозы с последующим контрастированием легочной артерии (рис. 3). У старших детей эти коллатерали могут быть распознаны в межжелудочковой перегородке даже с помощью ЭхоКГ.

Контрастирование ствола легочной артерии информативно только при антеградном кровотоке в левой коронарной артерии, т.е. при легочной гипертензии. При левой вентрикулографии заполняется расширенный левый желудочек, возможна его аневризма.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

У новорожденных данная патология себя не проявляет, поскольку для них характерно повышенное давление в легочной артерии, обеспечивающее нормальный антеградный кровоток в аномально отходящую коронарную артерию (21). В младенческом возрасте клиника неопределенная и диагноз ставится достаточно поздно — при очевидном инфаркте миокарда, поэтому 80–90% больных умирают в течение первого года жизни (40). У некоторых пациентов наступает спонтанное улучшение состояния, что связано с развитием межкоронарных коллатералей. В редких случаях заболевание проявляется позже — в детстве, подростковом периоде или у взрослых — нарастающим шумом, митральной регургитацией, загрудинной болью или нарушениями сердечного ритма. Такие пациенты, очевидно, имеют достаточно хорошо развитые коллатерали. Известны случаи бессимптомного течения этого порока в возрасте 60–90 лет. Описаны случаи отсутствия симптоматики у лиц с аномальным отхождением левой коронарной артерии и сужением ее устья, зафиксированном при ЭхоКГ и ангиографии. Очевидно, что стеноз устья препятствует утечке крови в легочную артерию и позволяет ребенку дожить до взрослого возраста (41–43).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При выборе лечебной тактики в каждом случае необходимо рассмотреть ряд ключевых вопросов. Следует определить:

1. Необходимость установления системы двух коронарных артерий.
2. Оптимальный тип хирургического вмешательства.
3. Специфические приемы для улучшения результата.
4. Возможность восстановления сократимости левого желудочка.
5. Возможность улучшения функции митрального клапана.
6. Целесообразность повторной операции.

Несколько авторов проанализировали различные вмешательства, предложенные на протяжении хирургической истории этого порока и направленные на улучшение состояния младенцев с недостаточным развитием коллатеральных артерий и ишемией миокарда (4, 24, 44). В настоящее время многие из них представляют лишь исторический интерес. Одним из первых вмешательств было создание аортолегочного анастомоза, задуманного для повышения давления в легочном стволе. С самого начала эта идея оказалась порочной, так как увеличение объёмной нагрузки приходилось на уже скомпрометированный левый желудочек. Попытки сузить легочный ствол также не имели успеха. Химический эпикардиолиз или припудривание полости перикарда тальком с расчетом на образование сращений предназначались для увеличения коллатерального притока к миокарду левого желудочка и давали незначительное улучшение (45). Попытки соединить пересеченную левую коронарную артерию с левой общей сонной артерией приводили к гибели большинства пациентов.

Следующим поколением хирургических операций было перекрытие шунта в легочную артерию и восстановление антеградного кровотока в левой коронарной артерии. В 1958 г. Edvards (46), Case и соавторы (47) предложили перевязку левой коронарной артерии, которая преследовала цель ликвидировать синдром обкрадывания и улучшить коронарное кровообращение путем повышения перфузионного давления. Однако эта операция превращает коронарную систему сердца в систему единой коронарной артерии с хирургической летальностью 30% или более и сохранением риска внезапной смерти в отдаленном периоде в 14–25% случаев (6, 7, 21, 24, 48, 49). У некоторых младенцев наблюдалось улучшение состояния, однако с годами развивалась явная ишемия миокарда. Наблюдения за пациентами в возрасте от 3 лет до 21 года (в среднем 16 лет), выживших после перевязки, показали, что некоторые из них предъявляют жалобы на боль за грудиной, у других выявлены патологические *ST*-сегменты на ЭКГ или признаки ишемии миокарда на сцинтиграфии при физической нагрузке (50). В покое фракция выброса левого желудочка была в пределах нормы у всех пациентов. Но адекватного подъема фракции выброса во время дозированной физической нагрузки не было, что отражало ухудшение функции желудочка. Однако некоторые пациенты чувствовали себя хорошо в течение многих лет (51). Эти результаты стимулировали разработку методов создания двухкоронарной системы.

История формирования двухкоронарной системы проходила в два этапа. Вначале были предложены различные типы непрямых анастомозов между системными артериями и левой коронарной артерией с использованием левой подключичной артерии, внутренней грудной артерии, сосудистых протезов или большой подкожной вены (52). Физиологический характер этих операций обеспечивал хороший клинический эффект. Однако эти операции не воссоздают нормальных анатомических и гемодинамических условий и имеют недостатки, характерные для всех межартериальных анастомозов, поэтому дальнейшее совершенствование хирургической технологии шло в направлении прямой реимплантации устья левой коронарной артерии в восходящую аорту. Заслуга в разработке операций прямой реимплантации левой коронарной артерии в аорту принадлежит Neches и соавторам (53). Внедрение в середине 70-х годов операции Jatene по пересадке коронарных сосудов при коррекции ТМА послужило толчком для хирургической реимплантации аномальной левой коронарной артерии. При наличии неблагоприятных условий для реимплантации Takeuchi (54) разработал альтернативный метод — создание внутрилегочного туннеля между аортой и устьем коронарной артерии *in situ*.

Невзирая на преимущества двухкоронарной системы, перевязка левой коронарной артерии при наличии в ней ретроградного кровотока используется в качестве неотложной помощи (55).

Техника операций

Реимплантация коронарной артерии в аорту. Левый желудочек обычно дилатирован, с внешними признаками дисфункции вследствие ишемии миокарда и недостаточности митрального клапана. Манипуляции на миокарде должны быть минимальными до начала искусственного кровообращения, чтобы избежать фибрилляции желудочков.

Аорту канюлируют дистально возле безымянной артерии. Перфузию проводят с одной венозной канюлей, введенной в правое предсердие. Операцию выполняют в условиях постоянной перфузии и умеренной гипотермии с низкой объемной скоростью, у очень маленьких грудных детей — в период остановки кровообращения при глубокой гипотермии (18 ^{0}C). Дилатированный левый желудочек дренируют через правую верхнюю легочную вену.

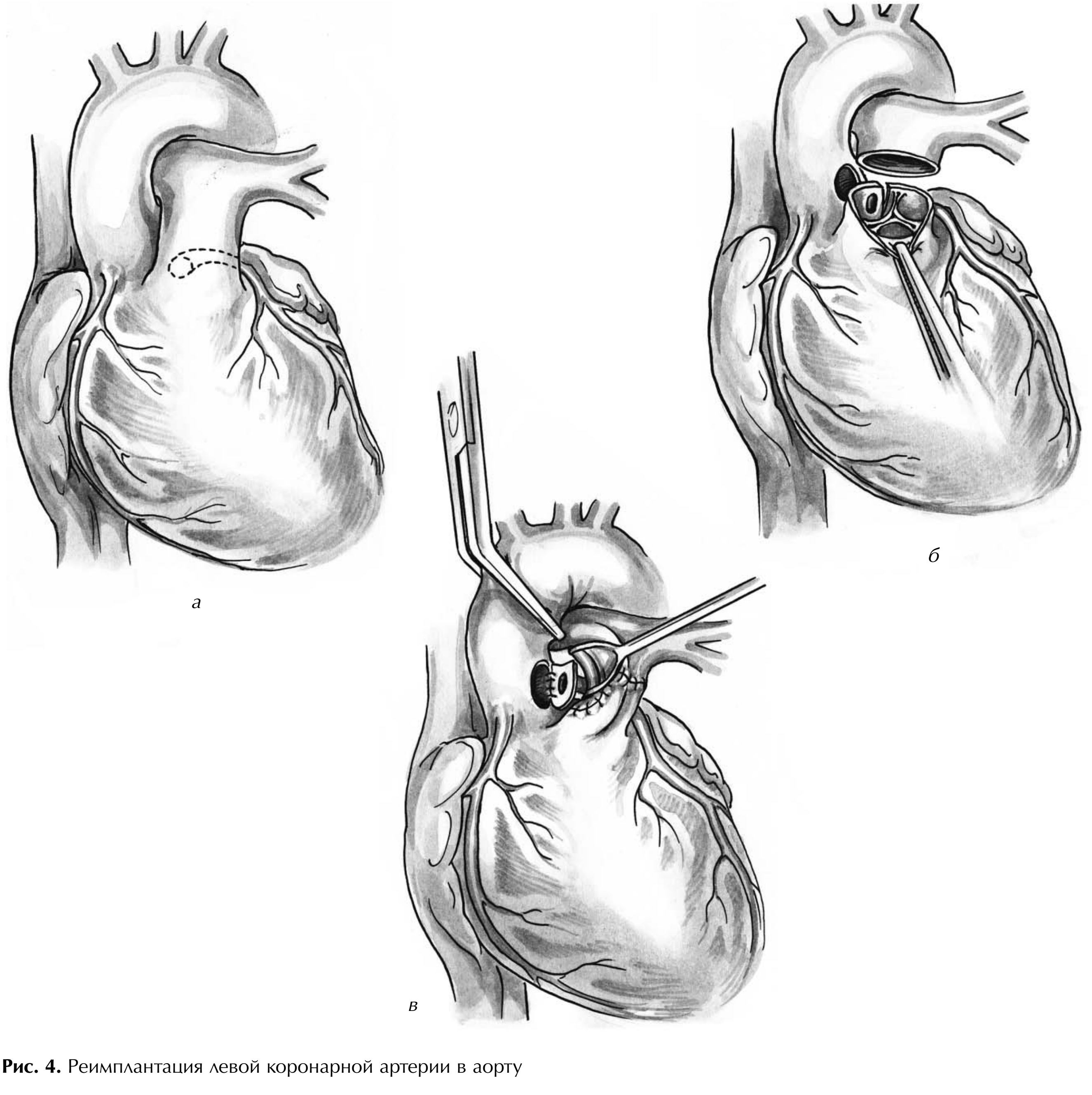
Вне зависимости от техники коррекции важнейшим элементом операции является защита миокарда левого желудочка. Кардиоплегический раствор вводят отдельно в аорту и в легочную артерию.

Выделяют легочный ствол и исследуют прохождение левой коронарной артерии по эпикарду. Если аномальная коронарная артерия отходит далеко слева или спереди легочного ствола, прямая реимплантация может оказаться невозможной. Полностью выделяют аорту и обе легочные артерии. Перевязывают и пересекают артериальную связку для улучшения мобильности легочной артерии. После начала искусственного кровообращения левую и правую ветви легочной артерии пережимают турникетами для предупреждения утечки кардиоплегического раствора в легкие. Вместо этого коронарную артерию можно прижать пальцем.

Легочный ствол открывают поперечным разрезом непосредственно выше синотубулярного соединения, находят устье коронарной артерии и пересекают легочный ствол. Устье коронарной артерии иссекают вместе со стенкой синуса, как при операции артериального переключения (рис. 4, *а, б*). Если устье расположено рядом с комиссурой, ее отсекают, чтобы получить «пуговицу» достаточного размера. Проксимальную часть коронарной артерии выделяют из окружающих тканей с помощью электрокоагулятора, стараясь не повредить мелкие ветви. Перфорируют левую стенку аорты в месте предполагаемой имплантации «пуговицы» коронарной артерии, которую анастомозируют с аортой без натяжения (рис. 4, *в*).

Если аномальная коронарная артерия отходит от легочного ствола спереди или слева, ее иссекают в блоке с кольцом стенки легочной артерии (рис. 5, *а, б*) и удлиняют трубкой, сшитой из стенки легочной артерии (рис. 5, *в, г*). В модификации Jonas (98) для удлинения коронарной артерии используют два лоскута — из передних стенок легочной артерии и аорты (рис. 6, *а*, *б*). Устье аномальной коронарной артерии иссекают с длинным лоскутом передней стенки легочного ствола (рис. 6, *в*). Последний лучше полностью пересечь. Оба лоскута сшивают между собой в виде трубки (рис. 6, *г*, *д*). Ее имплантируют в аорту с помощью заплаты из аутоперикарда. Легочный ствол восстанавливают прямым реанастомозированием после перевязки и пересечения артериального протока (рис. 6, *е*).

Для исключения возможности повреждения аортального клапана при перфорации аорты по выбору хирурга применяют альтернативный метод. Аорту открывают поперечным разрезом над синотубулярным соединением. Разрез продлевают кзади над левым коронарным синусом. Синус разрезают вертикально для формирования места имплантации «пуговицы» коронарной артерии.



а

б

в

Рис. 4. Реимплантация левой коронарной артерии в аорту

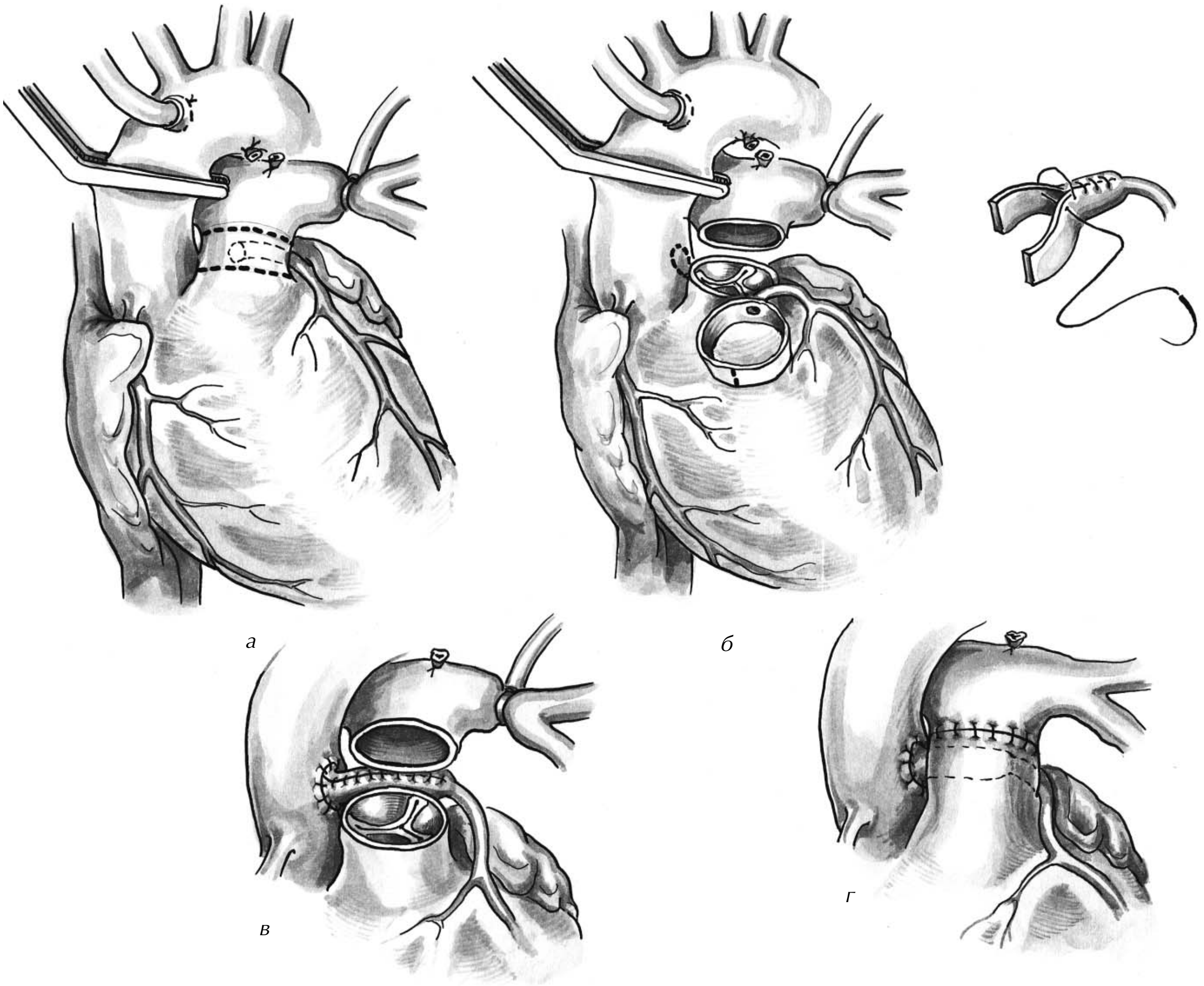


Рис. 5. Техника транслокации левой коронарной артерии, отходящей от боковой или передней стенки легочного ствола

«Пуговицу» приспосабливают к разрезу, чтобы избежать перекручивания и перегиба артерии. Для этой цели может быть использован прием «открытой двери», как при операции артериального переключения.

Линию шва начинают в наиболее низкой точке коронарной «пуговицы» 7/0 проленом. Шов продолжают к вершине разреза кпереди и кзади (рис. 7). Аорту закрывают непрерывным швом 7/0 проленом, который связывают с концами нитей шва «пуговицы». После закрытия аорты в ее просвет вводят кардиоплегический раствор. Оценивают адекватность заполнения пересаженной коронарной артерии.

Дефект в стволе легочной артерии закрывают заплатой из аутоперикарда. Реконструированную проксимальную часть легочного ствола анастомозируют с бифуркацией легочных артерий 7/0 проленом (рис. 8). Иногда легочный ствол удается восстановить прямым анастомозом без реконструкции выреза. Если комиссура была отделена от стенки синуса во время иссечения коронарной «пуговицы», легочная артерия должна быть реконструирована аутоперикардом, а комиссура должна быть укреплена на прежнем уровне.

После завершения реконструкции снимают зажим с аорты и больного согревают. Для сокращения времени ишемии зажим может быть снят перед реконструкцией легочной артерии. Во время согревания, как и в период охлаждения, необходимо дренирование левых отделов сердца. Первые сокращения сердца стимулируют введением кальция. Дренирование прекращают под контролем давления в левом предсердии. Если давление повышается, дренирование левого предсердия продолжают.

На завершающем этапе оценивают состояние перфузии и функции левого желудочка, а также линию шва на предмет гемостаза. Подшивают электроды водителя ритма. После согревания па-

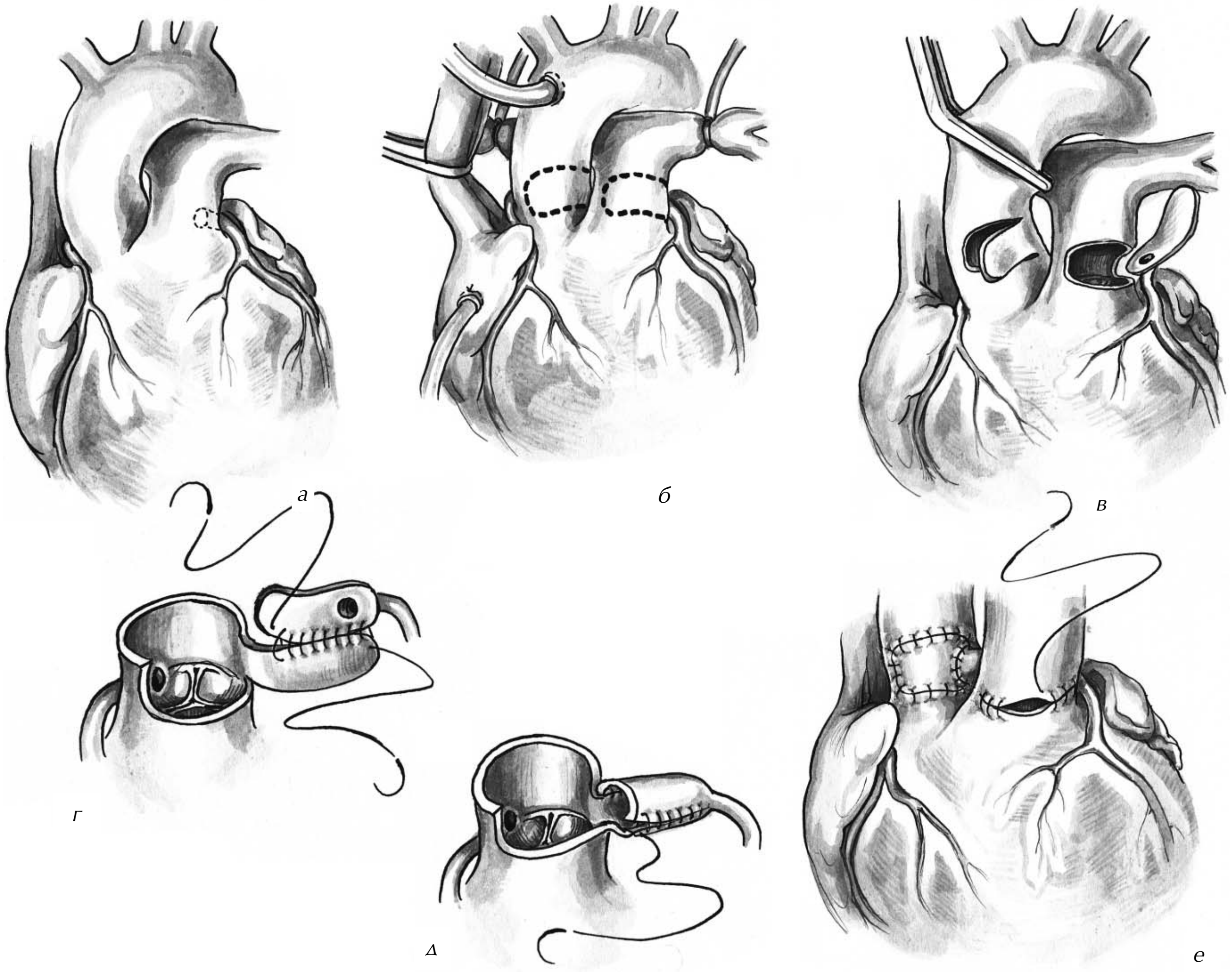


Рис. 6. Техника транслокации левой коронарной артерии, отходящей от боковой или передней стенки легочного ствола в модификации Jonas

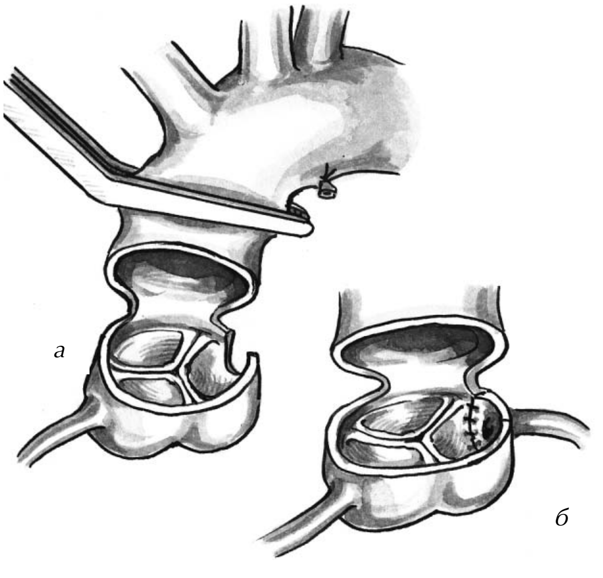


Рис. 7. Пересадка коронарной артерии в левый коронарный синус аорты, открытой поперечным разрезом

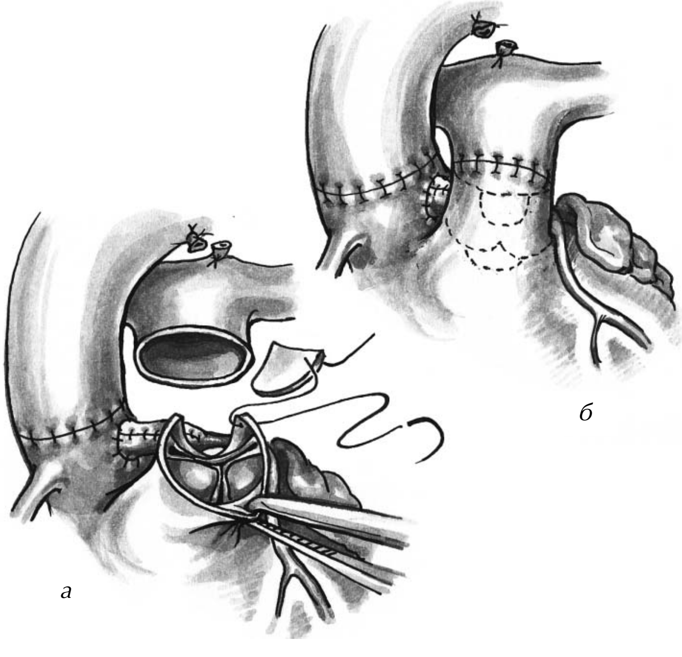


Рис. 8. Реконструкция ствола легочной артерии лоскутом аутоперикарда после иссечения «пуговицы» коронарной артерии

циента отлучают от искусственного кровообращения и проводят модифицированную ультрафильтрацию. Необходим ЭКГ-контроль во время реперфузии и после отключения насоса для диагностики ишемии. У больных с тяжелой дооперационной дисфункцией левого желудочка необходима инотропная поддержка или в отдельных случаях ЭКМО. При ее проведении дренаж в левом предсердии соединяют с системным венозным дренажом для декомпрессии левого желудочка. Значительное улучшение функции левого желудочка наступает через 48–72 ч. В эти сроки дренаж может быть удален. До полного восстановления сократимости сердца продолжают проводить ЭКМО по схеме «правое предсердие—аорта». Отключение механической поддержки обычно возможно на 5–6-е сутки.

Операция Takeuchi. Альтернативным методом коррекции отхождения левой главной коронарной артерии от легочной артерии является создание туннеля внутри легочного ствола, или операция Takeuchi. Согласно оригинальному методу, создают аортолегочное окно и с помощью лоскута передней стенки легочного ствола формируют туннель, направляющий кровь из аорты в устье аномальной коронарной артерии (рис. 9). Эту операцию выполняют при отсутствии благоприятных условий для прямой реимплантации левой коронарной артерии в аорту. Первым этапом является выкраивание лоскута. Для этого вначале производят короткий поперечный разрез легочного ствола, чтобы убедиться в невозможности прямой реимплантации, затем формируют лоскут необходимой длины и ширины (рис. 9, *а*). Перфорируют прилежащие друг к другу отверстия в легочной артерии и аорте и анастомозируют их непрерывным швом 7/0 проленом (рис. 9, *б*). Создавая аортолегочное окно, избегают прямого повреждения или деформации створок полулунных клапанов и комиссур. Лоскут передней стенки легочного ствола пришивают к его задней стенке и вокруг устья коронарной артерии в синусе легочного клапана (рис. 9, *в*). Обращают внимание на предупреждение деформации и суживания устья коронарной артерии. Кровь из аорты через аортолегочное окно по туннелю поступает в аномальную коронарную

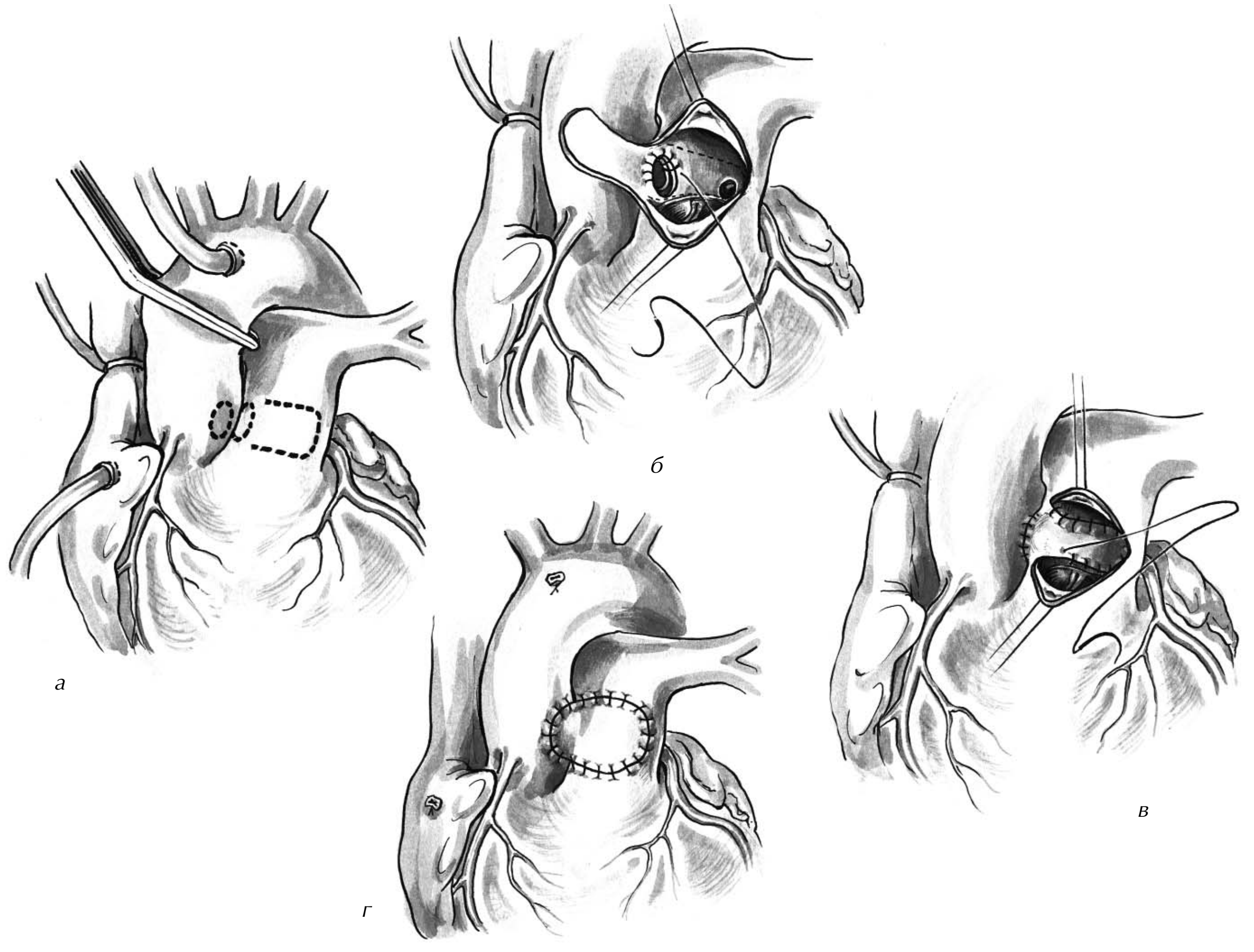


Рис. 9. Операция Takeuchi

артерию. Оставшийся дефект передней стенки легочного ствола реконструируют обработанным глютаральдегидом аутоперикардом или политетрафлюороэтиленом (рис. 9, *г*). Заплата должна быть достаточных размеров, чтобы не возник надклапанный стеноз легочной артерии.

Данный метод можно использовать вне зависимости от расстояния между аортой и устьем коронарной артерии. Он создает двухкоронарную артериальную систему с помощью собственных тканей, способных к росту.

Модифицированная операция Takeuchi. Модифицированная техника предусматривает конструирование туннеля с помощью заплаты из политетрафлюороэтилена (Gore-Tex). Эта модификация особенно полезна, если устье коронарной артерии расположено по левому краю легочного ствола (рис. 10). Создание туннеля может оказаться невозможным, если устье расположено около комиссуры или если коронарная артерия отходит от ветви легочной артерии. Осложнениями операции Takeuchi являются обструкция туннеля, его негерметичность и надклапанное сужение выводного тракта правого желудочка.

Операцию выполняют в условиях сниженной объемной скорости перфузии при температуре 25–30 °С или во время гипотермической остановки кровообращения (18 °С). Канюлирование осуществляют так же, как при прямой реимплантации. Кардиоплегический раствор вводят при пережатых ветвях легочной артерии. После остановки сердца производят продольный разрез легочного ствола. Нахо-

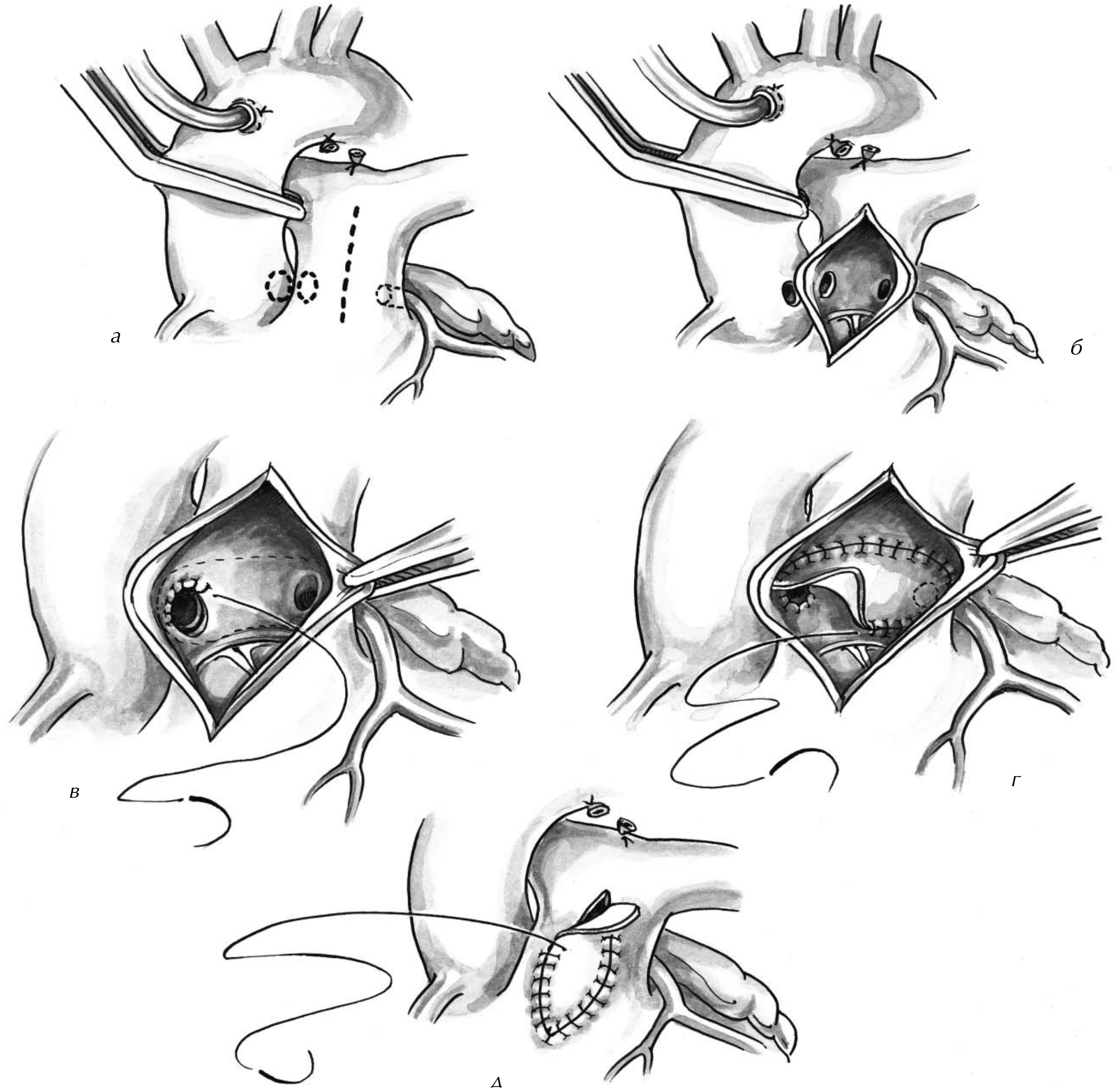


Рис. 10. Модифицированная операция Takeuchi

дят устье аберрантной коронарной артерии (см. рис. 10, *а*). С помощью 5-миллиметрового перфоратора прокалывают отверстие в аорте выше синотубулярного соединения с левой стороны. Если имеются сомнения в выборе места перфорации, производят разрез аорты и под контролем зрения проделывают отверстие, не повреждая аортальный клапан.

Перфорируют легочный ствол напротив аортального отверстия и создают аортолегочное окно непрерывным швом 7/0 проленом (см. рис. 10, *б, в*). Сосудистый протез диаметром 4 мм и соответствующей длины из Gore-Tex разрезают вдоль и используют для создания внутрилегочного туннеля между аортолегочным окном и устьем коронарной артерии. Шов начинают от устья артерии и продолжают вдоль легочного ствола к аортолегочному окну (см. рис. 10, *г*). Вторую линию шва ведут в том же направлении. Оба конца нити связывают.

Разрез легочной артерии закрывают заплатой из аутоперикарда для обеспечения свободного выхода из правого желудочка (рис. 10, *д*). Снимают зажим аорты и завершают обычным образом.

Шунтирующие способы создания антеградного кровотока по левой коронарной артерии. Артериально-коронарное шунтирование выполняют с помощью левой подключичной артерии (рис. 11), большой подкожной вены или внутренней грудной артерии. Наиболее типичным показанием для использования левой внутренней грудной артерии является предшествующая перевязка левой коронарной артерии или наличие стеноза и окклюзии вследствие попытки коррекции. Подкожную вену используют как исключение, когда артериальные сосуды недоступны.

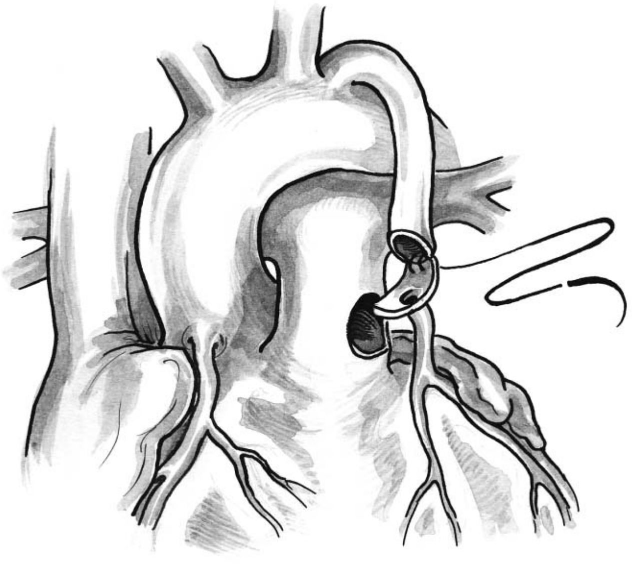


Рис. 11. Артериально-коронарное шунтирование с помощью левой подключичной артерии

Если передняя нисходящая артерия имеет отдельное устье, его иссекают вместе с частью стенки легочной артерии, чтобы дотянуть до места имплантации. Однако артерия часто отходит от передней поверхности легочного ствола, и этот маневр трудно осуществить. Альтернативным приемом является перевязка проксимального участка коронарной артерии и шунтирование левой внутренней грудной артерией. Изолированное отхождение левой огибающей коронарной артерии встречается редко, и оптимальный метод операции (лигирование или реимплантация) не опубликован. Аномальная правая коронарная артерия отходит от передней стенки легочного ствола, и методом выбора является прямая реимплантация.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В литературе широко представлена эволюция хирургического алгоритма. Backer и соавторы (56) проанализировали свой опыт хирургических вмешательств, проведенных 20 пациентам в двух учреждениях в 1970–1990 гг. Возраст оперируемых колебался от 3 нед до 11 лет (в среднем 26 мес). У 12 пациентов была застойная сердечная недостаточность, у 3 — кардиогенный шок. Применены различные типы вмешательств: перевязка аномальной артерии, анастомоз подключичной артерией, прямая имплантация, анастомоз внутренней грудной артерией, внутрилегочное туннелирование, трансплантация сердца. Трое пациентов умерли через 3 нед, 2 мес и 9 лет после перевязки артерии. Летальных исходов не было после формирования двухкоронарной системы и после трансплантации. У 2 из 5 пациентов, которым был наложен анастомоз между аномальной коронарной артерией и подключичной артерией, развились выраженный стеноз и компенсаторные коллатерали. Авторы считают прямую имплантацию аномальной левой коронарной артерии в аорту лучшим методом лечения. Внутрилегочное туннелирование или шунтирование внутренней грудной артерией рекомендованы в случаях, когда аортальная имплантация невозможна по анатомическим причинам. Некоторым пациентам, выжившим после перевязки артерии, целесообразно провести формирование двойной коронарной системы в связи с риском смерти. Осложнениями операции Takeuchi явились надклапанный стеноз легочной артерии, фистулы в туннеле между коронарной артерией и легочной артерией и недостаточность аортального клапана. Dodge-Khatmai и соавторы (4) показали, что почти 30% пациентов нуждаются в эндоваскулярном или хирургическом вмешательстве для устранения этих осложнений.

Согласно совокупным данным, охватывающим 109 вмешательств, 68 операций были выполнены детям в возрасте до 1 года и 41 — пациентам более старшего детского возраста (57). Общая смертность в группе младенцев составляла 28,4 %. Распределение младенцев по типу операций был следующим: пересадка левой коронарной артерии была осуществлена у 39 пациентов, перевязка — у 5, создание внутрилегочного туннеля — у 13, наложение анастомоза между левой подключичной артерией и левой коронарной артерией — у 16 пациентов. В период с 1985–1989 гг. летальность после пересадки левой коронарной артерии составляла 18% и после создания туннеля — 50%. В период с 1990 по 1994 гг. смертность после пересадки коронарной артерии составляла 21% и после туннелирования — 57%. Среди детей старшего возраста общая смертность составила 4,8%.

Уровень смертности в начале 1980-х годов был чрезвычайно велик — 75–80%. В наше время он снизился до 0–20% (4), при этом смертность от прямой реимплантации составляет 0–16 %, в то время как при использовании метода Takeuchi — 0–23%. Moodie и соавторы (58) 20 лет назад сообщили, что в небольшой группе взрослых пациентов проходимость большой подкожной вены в течение 5,8 лет сохранялась у 80% больных. По разным причинам шунтирование с использованием *v.saphena* стало непопулярным.

Детский госпиталь в Торонто недавно представил данные о результатах лечения 47 детей (средний возраст 7,7 мес), которым выполнена реимплантация коронарных артерий (59). До операции 10 младенцев нуждались в искусственной вентиляции и у 38 — имела место сердечная недостаточность. У 44 детей на ЭКГ выявлена ишемия миокарда. Фракция выброса по данным ЭхоКГ в среднем составляла 33% (у 10 больных она была ниже 20%), что свидетельствовало о выраженном снижении сократимости левого желудочка. У всех, за исключением одного ребенка, была недостаточность митрального клапана различной выраженности. Фиброэластоз эндокарда по данным ЭхоКГ обнаружен у 92% больных. Аневризма или дискинезия левого желудочка была выявлена у 48% обследованных. Одному ребенку выполнена реконструкция митрального клапана. Госпитальная летальность составила 8 %. Пятеро детей нуждались в послеоперационной ЭКМО в течение 2–8 дней.

В отдаленном послеоперационном периоде в средние сроки 4,7 года не были зафиксированы отдаленные смерти. К 5 годам выжили 91% больных, в повторных операциях в течение 10 лет не нуждались 93%. В отдаленном послеоперационном периоде сократимость левого желудочка фактически нормализовалась: средняя фракция выброса повысилась до 64 ± 9% против 33 ± 21% до операции. Четверым пациентам была показана повторная операция: 3 — по поводу стеноза коронарного устья, 1 — по поводу надклапанного стеноза легочной артерии и выраженной митральной недостаточности (1).

Аналогичные данные опубликовали многие центры, которые констатировали нормализацию функции левого желудочка, тестов при физической нагрузке и решение проблемы выраженной миокардиальной гипоперфузии (60–75).

Sauer и соавторы (76) исследовали факторы риска операций. Ими оказались малый возраст оперируемых, левый и сбалансированный тип коронарного кровообращения, ЭКГ-признаки обширного острого инфаркта миокарда и недостаточное развитие межартериальных анастомозов.

Некоторых младенцев не удается отлучить от искусственного кровообращения после создания двухкоронарной системы, так как левый желудочек скомпрометирован ишемическим процессом. Восстановление функции левого желудочка происходит в более поздние сроки после операции, что оправдывает настойчивые усилия по интраоперационной реабилитации сердца. Del Nido и соавторы (77) из детского госпиталя в Бостоне показали, что механическая поддержка левого желудочка улучшает выживаемость детей с левожелудочковой дисфункцией после коррекции. Из 31 оперированного ребенка 26 были в возрасте от 6 нед до 9 мес. Семерых детей не удавалось отлучить от искусственного кровообращения. У этих детей была применена механическая поддержка левого желудочка центрифужным насосом в течение 2–70 ч. Один ребенок умер сразу после начала левожелудочковой поддержки (через 2 ч), а 1 — от аритмии через 24 ч после деканюляции. У всех 5 выживших детей значительно улучшилась функция левого желудочка, из них 2 — нуждались в коррекции митральной недостаточности в отдаленном периоде.

Хирургическая тактика по отношению к недостаточности митрального клапана не выработана. По данным Института сердца Японии (78), из 29 пациентов с отхождением левой коронарной артерии от легочного ствола у 24 имела место недостаточность митрального клапана различной выраженности. Всем была произведена митральная анулопластика в области переднелатеральной комиссуры. Кардиоторакальный индекс и фракция выброса при выписке из стационара существенно не изменились, однако эти показатели нормализовались в отдаленном периоде. Дооперационная митральная недостаточность уменьшилась во всех случаях, кроме одного. Сходные отдаленные результаты получены хирургами, которые не проводили коррекцию митральной недостаточности.

Из приведенных выше данных можно сделать следующие выводы.

- Отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола является наиболее частой причиной инфаркта миокарда в детской популяции, а также одной из вероятных причин дилатационной кардиомиопатии.
- Приоритетным хирургическим алгоритмом является формирование двухкоронарной системы.
- Почти при всех вариантах аномального отхождения технически возможна пересадка коронарной артерии из легочной артерии в аорту.
- В настоящее время хирургические результаты реимплантации коронарных артерий отличные, и только небольшая часть пациентов нуждается во вмешательстве на митральном клапане, поврежденном ишемией и инфарктом папиллярных мышц.
- Функция левого желудочка почти полностью восстанавливается в ближайшие или средние сроки после операции.
- Необходимо долгосрочное наблюдение за функциональным состоянием сердца и кровоснабжением миокарда.

ОТХОЖДЕНИЕ ПРАВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ ЛЕГОЧНОГО СТВОЛА

Аномальная связь правой коронарной артерии с легочным стволом встречается намного реже, чем левой (79–87) (см. рис. 1). Впервые она была описана Brooks (1886).

Правая коронарная артерия отходит от правого легочного синуса, следует, как обычно, в правой атриовентрикулярной борозде и нормально ветвится. Ее стенки тонкие, напоминают венозный сосуд. Эта редкая форма аномалии развития коронарных артерий имеет гемодинамическое значение только у четверти пациентов и совместима с жизнью (88).

Левая коронарная артерия обычно расширена, между ней и правой коронарной системой развиваются коллатеральные связи и изменяется направление тока крови по правой коронарной артерии на ретроградное. Кровь из нормально отходящей левой коронарной артерии через межкоронарные анастомозы поступает в правую коронарную артерию и далее в легочную артерию. При значительном лево-правом шунте может возникнуть ишемия миокарда правого желудочка с увеличением в нем конечно-диастолического давления. Изменения меньше выражены в левом желудочке. При наличии *steal* синдрома со временем может развиться сердечная недостаточность. Порок протекает неблагоприятно при правом типе кровообращения, когда правая коронарная артерия снабжает кровью миокард правого желудочка, заднюю часть межжелудочковой перегородки и левого желудочка. В этих случаях возможно развитие фиброэластоза в правом и левом желудочках. Клинические признаки соответствуют пороку с соустьем между коронарным синусом и легочной артерией (аномальный дренаж коронарного синуса).

Аномальное отхождение правой коронарной артерии чаще протекает благоприятно, без каких-либо клинических или ЭКГ-признаков ишемии миокарда. Доброкачественное течение исключает необходимость хирургического лечения этих пациентов, однако у 25% из них может развиться инфаркт миокарда или случиться внезапная смерть, поэтому осложненное течение является показанием к вмешательству.

При более раннем атеросклеротическом поражении нормально отходящей левой коронарной артерии возможна внезапная смерть в молодом и зрелом возрасте. В этих случаях показано оперативное лечение — реимплантация правой коронарной артерии в восходящую аорту.

ОТХОЖДЕНИЕ ЕДИНСТВЕННОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Впервые отхождение обеих коронарных артерий от ствола легочной артерии было описано Grayzel и Tennant (89) в 1934 г. Классификация этой крайне редкой аномалии была разработана Blake (90) в 1964 г.

Аномальная связь обеих коронарных артерий или единственной коронарной артерии с легочным стволом встречается редко (91–97). На аутопсии обнаруживают инфаркт миокарда, распространенный кардиосклероз. Единая коронарная артерия делится на правую и левую артерии. Миокард снабжается десатурированной кровью из легочной артерии, при этом кровь поступает в артерию под низким давлением, что рано приводит к ишемии миокарда. Казалось бы, эта патология не совместима с жизнью, однако есть сообщения о наличии данной аномалии у маленьких детей, которые выжили благодаря сопутствующим порокам с легочной артериальной гипертензией (ДМЖП, ОАП) (91, 94). В таких случаях кровь в коронарную артерию поступает под более высоким давлением, состояние детей менее тяжелое и аномалия сосудов является случайной находкой при операции. Коррекция сопутствующего порока, устраняющая причину гипертензии в легочной артерии, ведет к падению перфузионного давления и быстрому летальному исходу. В случаях прижизненной диагностики возможна операция иссечения устья единственной коронарной артерии и пересадки его в аорту.

В литературе есть описание 3- и 6-месячных младенцев без внутрисердечной патологии. У одного из них давление в легочной артерии было нормальное, у другого — с небольшим ДМЖП — давление в легочной артерии было повышено всего до 50 мм рт. ст. Сердечный выброс и сократимость были значительно снижены. Общий коронарный ствол отходил от правого предлежащего синуса у одного больного и левого предлежащего синуса — у другого. Оба были успешно прооперированы путем прямой коронарной имплантации в аорту с хорошим результатом в сроки 6 мес и 1 год (93).

Литература

1. Brook HS. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery with some remarksupon the effect of this anomaly in producing cirsoid dilatation of the vessels. JAnat Physiol 1886; 20: 26-9.
2. Abbott M. Congenital cardiac disease. In: Osler W, ed. Modern Medicine: its Theories and Practices. Philadelphia: Lea and Febiger, 1908; 4: 323-425.
3. Bland EF, White PD, Garland I. Congenital anomalies of the coronary arteries. Am Heart J 1933; 8: 787-93.
4. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. Ann Thorac Surg 2002; 74: 946-55.
5. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. Am Heart J 1989; 117: 418-34.
6. Hoffman ME. Coronary arterial abnormalities and congenital anomalies of the aortic root. In: Moller JH, Hoffman IIE, eds. Pediatric Cardiovascular Medicine. New York: Churchill Livingstone, 2000: 607-20.
7. Silverman NH, Lurie PR. Anomalies of the coronary arteries. In: Anderson RH, Baker EJ, Mcartney FJ et al, eds. Paediatric Cardiology, 2nd edn. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002: 1505-21.
8. Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary Artery Disease in Infants and Children. Philadelphia: Lea and Febiger, 1983:189.
9. Burrows PE, Freedom RM. Anomalies of the coronary arteries. In: Freedom RM, Benson, LN Smallhorn IF, eds. Neonatal Heart Disease. Berlin: Springer-Verlag, 1992: 405-28.
10. Freedom RM, Mawson J, Yoo S, Benson LN. Congenital Heart Disease: Textbook ofAngiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 849-78.
11. Boning U, Sauer U, Mocellin R et al. Anomalous coronary drainage from the pulmonary artery with associated heart andvascular malformations: report on 3 patients and review of the literature. Herz 1983; 8: 93-104.
12. Balfour IC, Tinker K, Marino C, Jureidini SB. Arcade mitral valve and anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. JAm Soc Echocardiogr 2001; 14: 641-3.
13. Cabrera A, Gil J, Alcibar J, Martinez P, Rodrigo D. Origen anomalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar derecha con comunicacion interventricular. [anomalous origin of the left coronary artery in the right pulmonary artery with interventrieular communicatinn.] Rev Esp Cardiol 1999; 52(4): 279-80.
14. Yamagishi M, Emmoto T, Wada Y, Oka T. Transposition of the great arteries with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1998; 66: 1416-18.
15. Sarris GE, Drummond-Webb JJ, Ebeid MR, Latson LA, Mee RB. Anomalous origin of left coronary from right pulmonary artery in hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1997; 64: 836-8.
16. Vincent RN, Rastegar DA, Dhar P, Kanter KR. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery associated with ventricular septal defect and mitral stenosis. Pediatr Cardiol 1997; 18: 315-17.
17. Shumacker HB Jr. The Evolution of Cardiac Surgery. Indianapolis: Indiana University Press, 1992; 86-95.
18. Karr S, Giglia TM. Anomalous coronary arteries and coronary artery fistulas in infants and children. Coron Artery Dis 1993; 4: 139-47.
19. Angelini P, Villason S, Chan AV JR, Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in children. In: Angelini P, ed. Coronary Artery Anomalies. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999: 27-79.
20. Smith A, Arnold R, Anderson RH et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 16-24.
21. Wesselhoeft H, Fawcett IS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. Circulation 1968; 38: 403-25.
22. Gould NS, Bharati S, Fronda G, Jones C. Anomalous Origin of left coronary artery from the pulmonary artery leading to demise in a neonate. Hum Pathol 1991; 22: 1044-6.
23. Kannan BRJ, Anil SR, Kumar RK. Anomalous left coronary artery from the non-adjacent sinus of the pulmonary trunk. Cardiol Young 2003; 13: 95-7.
24. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993: 1778.
25. Ott DA, Cooley DA, Pinsky WW, Mullins CE. Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 76: 190-4.
26. Rao BNS, Lucas RV, Edwards JE. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery associated with ventricular septal defect. Chest 1970; 58: 616-20.
27. Bogers ABC, Gittenberger-de Groot AC, Dubbledam JA, Huysmans HA. The inadequacy of existing theories on devel opment of the proximal coronary arteries and their connection with the arterial trunks. mt J Cardiol 1988; 20: 117-23.
28. Bogers AB, Gittenherger-de Groot AC, Poelmann RE, Peault BM, Huysmans HA. Development of the origin of the coronary arteries, a matter of ingrowth or outgrowth? Anat Embryol 1989; 180: 437-41.
29. Koike K, Musewe NN, Smallhorn JF, Freedom RM. Distinguishing between anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk and dilated cardiomyopathy: a role of echoeardiographic measurement of the right coronary artery diameter. Br Heart J 1989; 61: 192-7.
30. Chang RR, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic fea-

tures that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. Pediatr Cardiol 2001; 22: 3-10.
31. Arsan S, Naseri E, Keser N. An adult case of Bland White Garland syndrome with huge right coronary aneurysm. Ann Thorac Surg 1999; 68: 1832-3.
32. Driscoll DJ, Garson A, McNamara DG. Anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery associated with complex congenital heart disease. Cathet Cardio vase Diagn 1982; 8: 55-61.
33. Graham TP, Volberg FM, Cline RF, Canent RV, Spach MS. Severe mitral insufficiency in early infancy associated with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Am J Cardiol 1969; 23: 858-63.
34. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. Am Heart J 1986; 115: 941-63.
35. Sabiston DC Jr, Neill CA, Taussig HB. The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. Circulation 1960;22: 591-597.
36. Augustsson MN, Gasul BM, Lundquist R. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (adult type). Pediatrics 1962;29:274-282.
37. Rudolph AM, Gootman NL, Kaplan N, Rohman M. Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery with large left-to-right shunt in infancy. J Pediatr 1963;63:543-549.
38. Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary artery disease in infants and children. Philadelphia: Lea & Febiger, 1983:189.
39. Robinson PJ, Sullivan ID, Kumpeng V, Anderson RH, Macartncy FJ. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Potential for false negative diagnosis with cross sectional echocardiography. Br Heart J 1984; 52:272-7.
40. Perloff JK. The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, 5th edn. Philadelphia: WB Saunders, 2003; 430-42.
41. O'Rourke DJ, Flanagan M, Berman N, Southworth JB, Palac RT. Stenosis at the origin of an anomalous left main coronary artery arising from the pulmonary artery in a symptom-free adolescent girl: transesophageal eehoeardiographie findings. J Am Soc Echocardiogr 1996; 9: 724-6.
42. Giardini A, Gargiulo G, Picchio FM. Surgical repair of naturally palliated anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery. Cardiol Young 2001; 11: 568-70.
43. De Caro E, Pongiglione G. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with proximal hypoplasia of the anomalous coronary artery: diagnostic value of the intereoronary collateral flow detected by color Doppler flow mapping. mt j Cardiol 1996; 56: 1-3.
44. Gasul BM, Areilla RA, Lev M. Heart Disease in Children. Philadelphia: JB Lippineott, 1966; 996-1000.
45. Paul RN, Robbins SG. A surgical treatment proposed for either endoeardial fibroelastosis or anomalous left coronary artery. Pediatrics 1955; 16: 147-63.
46. Edwards JE. Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenous-like communications Circulation 1958; 17: 1001-6.
47. Case RB, Morrow AG, Stainsby W, Nestor JO. Anomalous origin of the left coronary artery: the physiologic defect and suggested surgical treatment. Circulation 1958; 17: 1062.
48. Shrivastava S, Castaneda AR, Moller JH. Anomalous left coronary artery from pulmonary trunk: long-term follow-up after ligation. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 76: 130-4.
49. Keith JD. Diseases of the coronary arteries and aorta. In: Keith JD, Rowe RD, V P, eds. Heart Disease in Infancy and Child hood. New York: Macmillan, 1978: 1013-39.
50. Kececioglu D, Voth E, Morguet A, Munz DL, Vogt I Myoeardial isehemia and left-ventricular function after ligation of left coronary artery (Bland-White-Garland syndrome): a long-term follow-up. Thorac Cardiovasc Surg 1992; 40: 283-7.
51. Nakano A, Konishi T. Long term follow-up in a case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. mt J Cardiol 1998; 65: 301-3.
52. el-Said GM, Ruzyllo W, Williams RL et al. Early and late result of saphenous vein graft for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Circulation 1973; 48: 2-6.
53. Neehes WH, Mathews RA, Park SC et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. A new method of surgical repair. Circulation 1974; 50: 582-7.
54. Takeuehi S, Imamura H, Katsumoto K et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78: 7-11.
55. Kreutzer C, Schliehter AJ, Roman MI, Kreutzer GO. Emergency ligation of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 2000; 69: 1591-2.
56. Backer CL, Stout MJ, Zales VR et al. Anomalous origin, of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103(6): 1049-58.
57. Kaminer S. Anomalous left coronary artery. In: JH Moller, ed. Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium. Perspectives in Pediatric Cardiology, Vol. 6. Armonk, NY: Futura, 1998; 365-73.
58. Amanullah MM, Hamilton JR, Hasan A. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: creating an autogenous arterial conduit for aortic implantation. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20: 853-5.
59. Azakie A, Russell JL, McCrindle BW et al. Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation: early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome. Ann Thorac Surg 2003; 75: 1534-41.
60. Rein AJT, Colon SD, Parness IA, Sanders SP. Regional and global left ventricular function in infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary trunk: preoperative and postoperative assessm?nt. Circulation 1987; 75: 115-23.
61. Lambert V, Touchot A, Losay J et al. Midterm results after surgical repair of the anomalous origin of the coronary artery. Circulation 1996; 94(9 Suppl.): 1138-1143.
62. Paridon SM, Farooki ZQ, Kuhns LR, Arciniegas B, Pinsky WW. Exercise performance after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Circulation 1990; 81(4): 1287-92.
63. Carvalho IS, Rcdington AN, Oldershaw PJ et al. Analysis of left ventricular wall movement before and after reimplantation of anomalous left coronary artery in infancy. Br Heart J 1991; 65: 21 8-22.
64. Dua R, Smith JA, Wilkinson JL et al. Long-term follow-up after two coronary repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. J Card Surg 1993; 8(3): 384-90.
65. Cochrane AD, Coleman DM, Davis AM, Brizard CP, Wolfe R, Karl TR. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117(2): 332-42.
66. Mertens L, Weidemann F, Sutherland GR. Left ventricular function before and after repair of an anomalous left coronary artery arising from the pulmonary trunk. Cardiol Young 2001; 11: 79-83.
67. Amaral F, Carvalho IS, Granzotti JA, Shinebourne EA. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Clinical features and midterm results after surgical treatment. Arq Bras Cardiol 1999; 72: 307-20.
68. Nightingale AK, Burrell CJ, Marshall AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: natural history and normal pregnancies. Heart 1998; 80(6): 629-31.
69. Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair. JAm Coll Cardiol 1997; 30(2): 547-53.
70. Nony P, Beaune I, Champsaur G et al. Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: evolution of left ventricular function and perfusion after surgery in a 44-year- old man. Clin Cardiol 1992; 15: 466-8.
71. Savage RW, Glover MU, Utley JR. Reoperation for correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with return of left ventricular function. Cathet Cardiovasc Diagn 1984; 10: 37-42.
72. Jin Z, Berger F, Uhlemann F et al. Improvement in left ventricular dysfunction after aortic reimplantation in 11 consecutive paediatric patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results of a serial echocardiographic follow-up. Eur Heart J 1994; 15:1044-9.
73. Brezinski DA, Harrison JK, Hanson MW et al. Isehemic hiber nating myocardium demonstrated by positron emission tomography in

anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Am Heart J 1994; 128: 181-5.

74. Singh TP, Di Carli MF, Sullivan NM, Leonen MF, Morrow WR. Myocardial flow reserve in long-term survivors of repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. Jam Coll Cardiol 1998; 31: 437-43.

75. Isomatsu Y, Imai Y, Seo K et al. Definite improvement in left ventricular function at six years after the Takeuchi procedure. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 48(11): 733-5.

76. Sauer U, Stern H, Meisner H, Buhlmeyer K, Sebening F. Risk factors for perioperative mortality in children with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104(3): 696-705.

77. del Nido PJ, Duncan BW, Mayer JE et al. Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1999; 67: 169-72.

78. Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Iwata Y. Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: the Tokyo experience. J Thorac Cardio vasc Surg 2001; 121: 792-7.

79. Dicicco BS, McManus BM, Waller SF, Roberts WC. Separate aortic ostium of the left anterior descending and left circum flex coronary arteries from the left aortic sinus of Valsava (absent left main coronary artery). Am Heart J 1982;104:153-154.

80. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. Am Heart J 1986;111:941-963.

81. Ueda K, Saito A, Nakano H, Hamazaki Y. Absence of coronary arteries associated with pulmonary atresia. Am Heart J 1983;106:596-598.

82. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. Am Heart J 1989;117:418-434.

83. Sacks JH, Londe SP, Rosenbluth A, Zalis EG. Left main coronary artery by pass for aberrant (aortic) intramural left coronary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;73:733-737.

84. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur J. Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91 :566-571.

85. Menke DM, Jordan MD, Aust CH, Waller BE. Isolated and severe main left coronary atherosclerosis and thrombosis: a complication of acute angle takeoff of the left main coronary artery. Am Heart 1986;112:1319-1320.

86. Partridge JB. High leftward origin of the right coronary artery. mt J. Cardiol 1986;13:83-88.

87. Mahowald JM, Blieden LC, Coe JI, Edwards JE. Ectopic origin of a coronary artery from the aorta: sudden death in 3 of 23 patients. Chest 1986;89:668-672.

88. Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary Artery Disease in Infants and Children. Philadelphia: Lea and Febiger, 1983: 189.

89. Gray S. W, Skandalakis J. E. Embryology for Surgeons. The embryological basis for the treatment of congenital defects, W.B. Saunders Comp., Philadelphia, London, Toronto, 1972.

90. Blake H. A., Manion W. C., Mattingly T. W, Baroldi G. Coronary artery anomalies, Circulation 1964, 30,927.

91. Roberts WC, Morrow AG. Compres sion of anomalous left circumflex coronary arteries by prosthetic valve fixation rings. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57: 834-838.

92. Nicod JL. Anomalie coronaire et mort subite. Cardiologia 1952;20:172-179.

93. Jokl E, McClellan JT, Williams WC, Gouze ES, Bartholomew RD. Congenital anomaly of the left coronary artery in young athletes. Cardiologia 1966;49:253-258.

94. McClellan J, Jokl E. Congenital anomalies of coronary arteries: a cause of sudden death associated with physical exertion. Am J Clin Pathol 1968;50:229-233.

95. Benson PA, Lack AR. Anomalous aortic origin of the left coronary artery. Arch Pathol 1968;86:214-216.

96. Benson PA. Anomalous aortic origin of coronary artery with sudden death: case report and review. Am Heart J 1970;70:254-257.

97. Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva: a not- so-minor congenital anomaly Circulation 1974;50:780-787.

98. Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. London. Arnold. 2004.

КОРОНАРНО-СЕРДЕЧНЫЕ ФИСТУЛЫ

Коронарные артерии при этом пороке имеют прямую связь с камерами сердца, коронарным синусом, коронарными венами, верхней полой веной или легочным стволом. К данному пороку не относятся нормальные межсосудистые связи между коронарным сосудистым руслом и бронхиальными артериями, однако обширные сообщения могут привести к «обкрадыванию» коронарной системы. Коронарно-сердечные фистулы отличаются от коронарных артериовенозных фистул, когда имеется прямая связь с венозными сплетениями, дренирующимися в коронарный синус (1). Некоторые специалисты (2) объединяют аномальные связи коронарных артерий с другими сосудистыми бассейнами под общим названием «коронарные артериовенозные фистулы» вследствие схожей клинической картины и патологических изменениий венозного сегмента в виде гиперплазии интимы и гипертрофии медии (3). Патологические связи между коронарными артериями и камерами левых отделов сердца, в сущности, являются артерио-артериальными фистулами (4).

Фистула между правой коронарной артерией и полостью правого желудочка была впервые описана Krause в 1865 г. (5). Впервые успешная коррекция данного порока была осуществлена Bjirck и Crafoord в 1947 г. (6).

ЧАСТОТА

Истинную частоту коронарных фистул трудно установить. Небольшие фистулы все чаще обнаруживают при коронарографии у больных с атеросклерозом, пороками клапанов и другими заболеваниями (7), а также при ЭхоКГ-исследованиях и МРТ (8, 9).

При скрининговых исследованиях данный порок обнаруживается у 1 из 50 000 человек (10). Гендерное превалирование не выявлено. Среди пациентов с ВПС частота коронаро-венозных и коронаро-сердечных фистул, по данным совокупных исследований, составляет 0,2–0,4%. Во время коронарографии коронаро-сердечные шунты обнаруживались у 0,08–0,18% взрослых пациентов (11, 12).

Коронарно-сердечные шунты встречаются при многих ВПС, что отражено в соответствующих разделах руководства. Приобретенные фистулы возникают в результате травмы (13,14), как осложнение коронарной и клапанной хирургии (7), а также при биопсии миокарда после трансплантации сердца (15, 16).

ЭМБРИОЛОГИЯ

В примитивном желудочке имеются широкие межтрабекулярные пространства, которые, сжимаясь, приобретают форму синусоидов. Коронарно-сердечные фистулы образуются в результате неполной облитерации синусоидов (17–19). Сообщения между коронарными артериями и легочным стволом, бронхиальными артериями и артериями перикарда, диафрагмы и средостения образуются вследствие наличия коммуникаций между примитивными коронарными артериями и сплетением сосудов средостения.

АНАТОМИЯ

В 60% случаев свищевое отверстие находится в правой коронарной артерии, в 32% — в левой коронарной артерии, в 2% — в обеих коронарных артериях и в 7% — в единственной коронарной артерии. Фистулы, открывающиеся в легочный ствол, исходят преимущественно из левой коронарной артерии. Примерно в 90% случаев коронарные артерии дренируются в камеры и сосуды низкого давления: в правый желудочек (52%), в правое предсердие (24%) и реже в легочный ствол. Шунтирование фистулы в большой круг кровообращения встречается довольно редко. Фистула может открываться в легочную артерию или вену, верхнюю полую вену (в том числе и в дополнительную

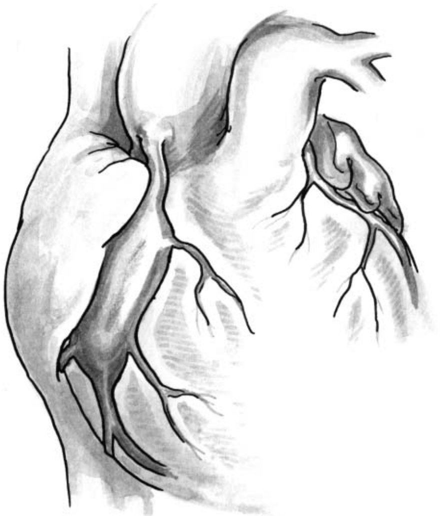


Рис. 1. Внешний вид расширенной правой коронарной артерии, имеющей свищевой ход в правые отделы сердца

левую верхнюю вену), коронарный синус, левое предсердие и, крайне редко, в левый желудочек.

Коронарная фистула чаще всего является изолированным пороком в виде аневризматически расширенного извитого сосуда (рис. 1), сообщающегося с камерами сердца одним или несколькими фистулами, иногда крупным отверстием, прикрытым сетчатым сплетением. Иногда образуется мешотчатая аневризматическая дилатация, которая в редких случаях спонтанно разрывается (20, 21).

ГЕМОДИНАМИКА

Маленькие свищи не оказывают существенного влияния на кровообращение. Большой шунт слева направо приводит к объемной перегрузке левого или обоих желудочков и застойной сердечной недостаточности. Когда фистулы открываются в камеры низкого давления, сброс крови происходит непрерывно в систолу и диастолу. Легочная артериальная гипертензия бывает редко. Когда фистула открывается в левый желудочек, кровь шунтируется только в фазу диастолы. Значительная утечка крови из коронарной артерии «обкрадывает» кровоснабжение соответствующего региона, вызывая ишемию миокарда.

КЛИНИКА

Клинические проявления коронарных свищей колеблются от бессимптомных до выраженной сердечной недостаточности, иногда с раннего возраста. Обычно симтоматика отсутствует у 80% пациентов до 20-летнего возраста (22). У взрослых в молодом возрасте появляются мерцательная аритмия, утомляемость, одышка при физической нагрузке, ишемические боли, развивается инфаркт миокарда (23–27). В возрасте после 50 лет ангинозный статус отмечается у 80% пациентов (28) как следствие атеросклероза и утечки коронарной крови. У 10% больных возникает инфекционный эндокардит в разных возрастных группах.

Над областью правого желудочка часто пальпируется систолическое дрожание, однако оно отсутствует, если фистула левой коронарной артерии открывается позади сердца. При аускультации выслушивается продолжительный непрерывный систолодиастолический шум, который в отличие от артериального протока лучше выслушивается по левому и правому краям средней части грудины. Шум грубый, более высокочастотный и звучит очень поверхностно, необычно близко к уху врача. Существует определенная связь между аускультативными проявлениями и местом впадения фистулы: если свищ открывается в правое или левое предсердие, то преобладает систолический компонент шума со среднесистолическим усилением; при впадении в левый желудочек имеет место громкий диастолический компонент (сброс крови идет преимущественно в диастолу); если фистула открывается в правый желудочек, среднедиастолический компонент громче среднесистолического.

Артериальное давление при коронарных фистулах нормальное; может быть увеличено пульсовое давление за счет снижения диастолического. На ФКГ можно отличить систолодиастолический шум при ОАП и коронарной фистуле по следующим признакам: при артериальном протоке систолический шум нарастает ко II тону, а диастолический — убывает к I тону. При коронарной фистуле диастолический шум нарастает к I тону, а систолический — убывает ко II тону.

На ЭКГ при коронарной фистуле отклонений может не быть, при большом сбросе появляются признаки гипертрофии миокарда желудочков, ишемические изменения (в покое или при велоэргометрии).

На рентгенограмме грудной клетки изменения появляются при выраженном шунте в виде кардиомегалии за счет дилатации левого желудочка и той полости сердца, в которую шунтируется кровь.

Надежный диагноз коронарной фистулы ставится только после коронарографии. Зондирование полостей сердца не выявляет порока, а указывает только на наличие лево-правого шунта при фистулах в правых отделах. Точный диагноз может быть поставлен с помощью двухмерной и допплерЭхоКГ (рис. 2).

В связи с характером шума может быть ошибочно поставлен диагноз ОАП, ДМЖП с аорталь-

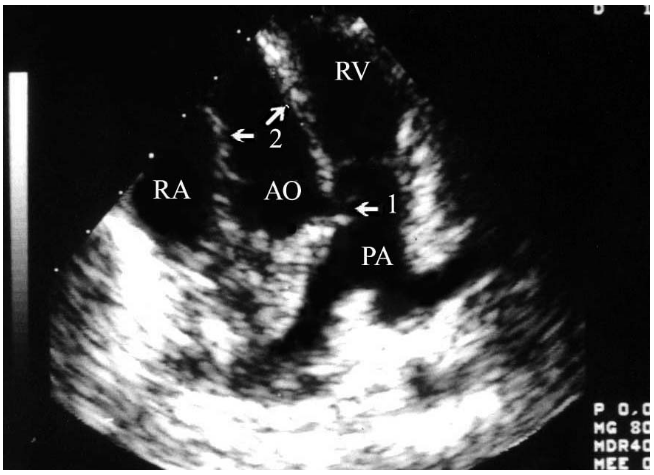


Рис. 2. Эхокардиограмма при коронарно-сердечных свищах. Стрелками показаны множественные фистулы, открывающиеся в выводной тракт (1) и полость (2) правого желудочка, а также в правое предсердие (2)

ной недостаточностью, аортолегочного свища, разрыва аневризмы синуса Вальсальвы, артериовенозных свищей легких. С этими пороками следует проводить дифференциальную диагностику.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Оперативное лечение показано всем пациентам с симптоматикой. В настоящее время обсуждается целесообразность хирургического лечения пациентов с незначительной коронарной фистулой, так как возможно прогрессирующее увеличение размера свища. Некоторые авторы считают оправданным закрытие даже небольшой фистулы во время диагностической катетеризации, надеясь предупредить поздние осложнения (2, 22, 29). Современное развитие интервенционной кардиологии позволяет закрыть небольшие фистулы, независимо от объема шунтируемой крови. Более крупные свищи подлежат устранению хирургическим путем.

Техника операции

Многие фистулы могут быть закрыты без искусственного кровообращения путем перевязки коронарной артерии или прошивания места ее отхождения или впадения. Тщательно исследуют характер распределения коронарных артерий и место расширения сосуда. Если фистула расположена в дистальном конце коронарной артерии, она может быть закрыта простой перевязкой. Лигатуру проводят вокруг коронарной артерии непосредственно проксимальнее фистулы и временно ее перекрывают. При отсутствии признаков ишемии и ухудшения перфузии миокарда лигатуру завязывают.

Если фистула располагается в средней части артерии и есть подозрение на наличие дополнительных свищей, операцию выполняют в условиях искусственного кровообращения. Если планируется ушивание фистул изнутри коронарной артерии или со стороны полости желудочка, необходима остановка сердца. Для предупреждения утечки кардиоплегического раствора в сердце во время инфузии следует прижать фистулу пальцем. Если этот прием не эффективен, кардиоплегический раствор вводят ретроградно.

Для закрытия фистул применяют различные методы. Если фистулы располагаются посередине артерии, они могут быть перекрыты несколькими матрацными швами с прокладками, которые проводят под артерией (рис. 3). Важно не нарушить дистальную перфузию.

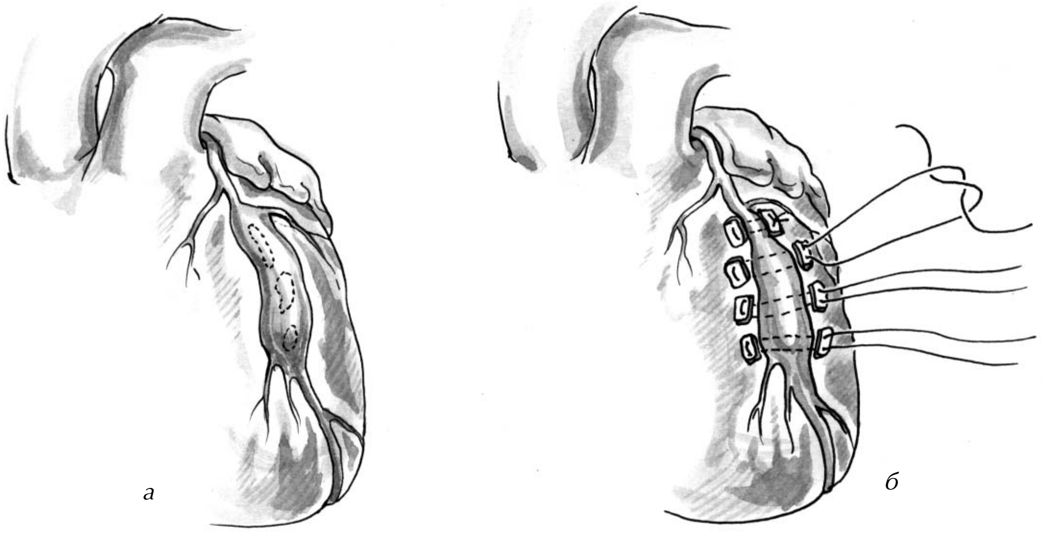


Рис. 3. Перекрытие коронарно-сердечных свищей снаружи сердца

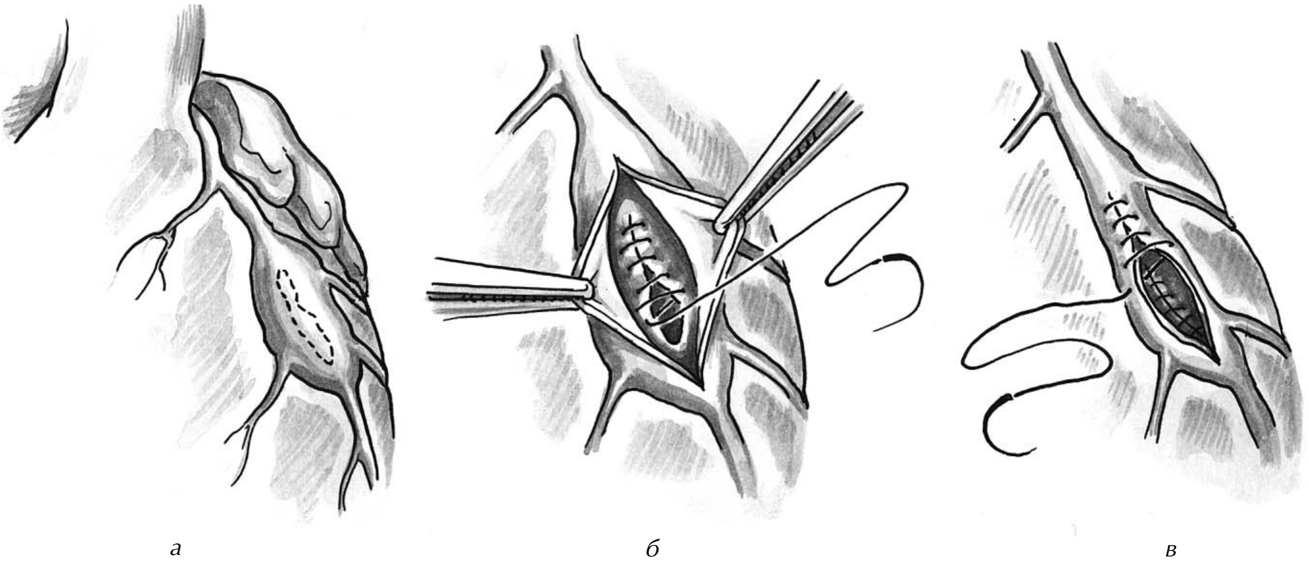


Рис. 4. Ушивание коронарно-сердечного свища изнутри расширенной коронарной артерии

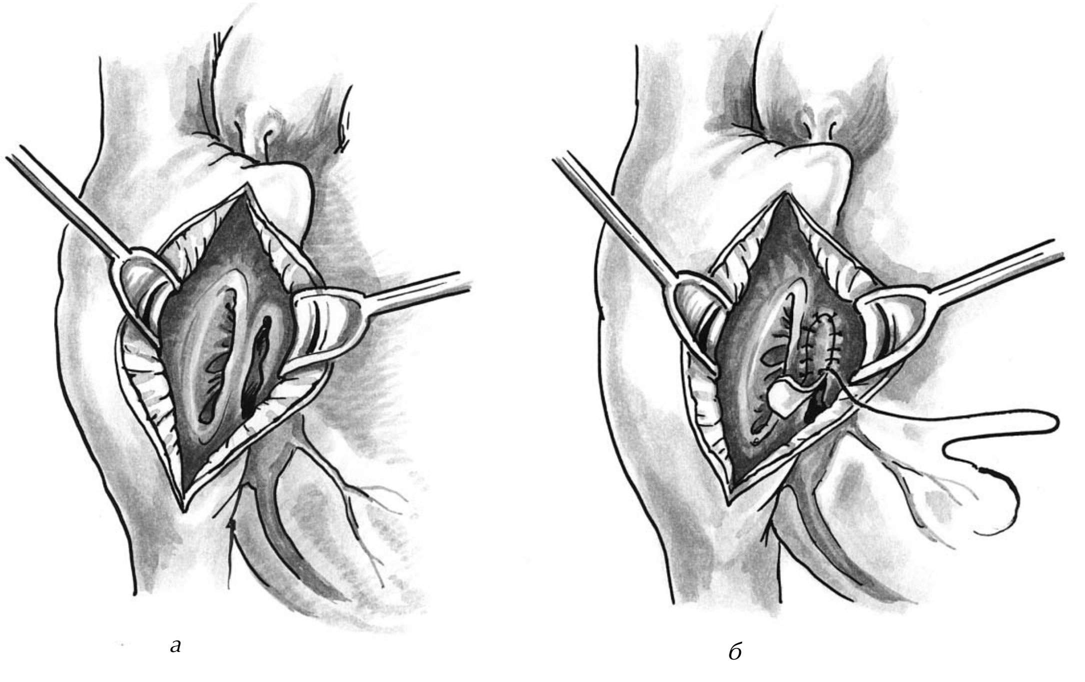


Рис. 5. Закрытие коронарно-сердечной фистулы заплатой из перикарда доступом через правое предсердие

Более надежным методом является ушивание свища изнутри коронарной артерии (рис. 4). Если после закрытия фистулы ухудшилась перфузия миокарда, возникает необходимость аортокоронарного шунтирования.

В случаях, когда фистула открывается в правое предсердие или в правый желудочек, она может быть закрыта изнутри сердца через правую атриотомию (рис. 5). Находят отверстие, при необходимости — с помощью введения кардиоплегического раствора. Свищ можно ушить или закрыть заплатой из перикарда.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Хирургическая летальность не превышает 2% (2, 30), частота послеоперационных инфарктов миокарда — 3,6% (31). Данные о реканализации в литературе отсутствуют. У взрослых осложнения отмечаются чаще, чем в детском возрасте: ишемия миокарда или инфаркт, тромбоз коронарной артерии, разрыв фистулы, фибрилляция желудочков (20).

Литература

1. Angeini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. Am Heart J 1989; 117: 418–34.
2. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Congenital anomalies of the coronary arteries. In: Cardiac Surgery, 2nd edn. New York:
3. Ogden IA, Stansel HC Jr. Coronary arterial fistulas terminating in the coronary venous system. J Thorac Cardiovasc Surg 1972; 63: 172–82.
4. Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary arteriovenous flstulae. In: Coronary Artery Disease in Infants and Children. Philadelphia: Lea & Febiger, 1983: 189.
5. Krause W. Uber den ursprung einer akzessorischen: a coronaria aus der a pulmonalis. Z Ratl Med 1865; 24: 255–8.
6. Bjork G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus Botalli. Thorax 1947; 2: 65–7.
7. Vavuranakis M, Bush CA, Boudoulas H. Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. Cathet Cardiovasc Diagn 1995; 35: 116–20.
8. Velvis H, Schmidt KG, Silverman NH, Turley K. Diagnosis of coronary artery fistula by two-dimensional echocardiography, pulsed Doppler ultrasound and color flow imaging. J Am Coll Cardiol 1989; 14(4): 968–76.
9. Zahn EM, Smallhorn JF, Egger G, Burrows PE, Rebecca IM, Freedom RM. Echocardiographic diagnosis of fistula between the left circumflex coronary artery and the left atrium. Pediatr Cardiol 1992; 13: 178–80.
10. Vlodaver Z, Neufeld HN, Edwards JE. Anomalous communication of a coronary artery with a cardiac chamber or a major thoracic vessel. In: Coronary Arterial Variations in the Normal Heart and in Congenital Heart Disease. New York: Academic Press, 1975: 43–77.
11. Kallfelz C. Arteriovenous fistulae and alliedtesions. In: Moller JH, Hoffman IIE, eds. Pediatric Cardiovascular Medicine. New York: Churchill Livingstone, 2000: 649–63.
12. Yamanaka 0, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. Cat Cardiovasc Diagn 1990; 21: 28–40.
13. Rossum A, Osborn L, Wernly J,Timm C,Abrams I. Cardiac stab wound resulting in a left anterior descending artery to left ventricular fistula with delayed pericardial tamponade. Cat/set Cardiovasc Diagn 1994; 31: 283–5.
14. Kwan T, Salciccioli L, Elsakr A, Burack I, Feit A. Coronary artery fistula coexisting with a ventricular septal defect due to a penetrating gunshot wound, Cat/set Cardiovasc Diagn 1995; 34: 235–9.
15. Barian MM, Polak IF, Bjork L. Coronary artery fistula after cardiac transplantation: atypical location.AJR 1993; 160:381–2.
16. Lazar IM, Uretsky BF. Coronary artery fistula after heart transplantation: a disappearing entity? Cathet Cardiovasc Diagn 1996; 37: 10–13.
17. Edwards JE. Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenous-like communications. Circulation 1958;17:1001–1006.
18. Grant RT. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. Heart 1926;13:273–283.
19. Grant RT. Development of the coronary vessels in the rabbit heart. Heart 1926; 13 :261–271.
20. Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary artery disease in infants and children. Philadelphia: Lea & Febiger, 1983:189.
21. Kugelmass AD, Manning WJ, Piana RN, Weintraub RM, Baim DS, Grossman W. Coronary arteriovenous fistula presenting as congestive heart failure. Cathet Cardiovasc Diagn 1992;26:19–25.
22. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation 1979; 59(5): 849–54.
23. Liberthson RR, Sagar K Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation 1979;59:849–854.
24. Scott DH. Aneurysm of the coronary arteries. Am Heart J 1948;36:403–421.
25. Morgan JR, Forker AD, O'Sullivan MJ, Fosburg RG. Coronary artery fistulas. Am J Cardiol 1972;30:432–436.
26. Bishop JO, Mathur VS, Guinn GA. Congenital coronary artery fistula with myocardial infarction. Chest 1974;65: 233–234.
27. McClellan B, Pelikan P. Myocardial infarction due to multiple coronary-ventricular fistulas. Cathet Cardiovasc Diagn 1989;16:247–249.
28. Farrer-Brown G. Normal and diseased vascular pattern of myocardium of human heart. Br Heart J 1968;30:527–536.
29. Schumacher G, Roithmaier A, Lorenz HP et al. Congenital coronary artery fistula in infancy and childhood: diagnostic and therapeutic aspects. Thorac Cardiovasc Surg 1997; 45: 287–94.
30. Wild P,Watt I. Congenital coronary artery flstulae: six new cases with a collective review. Clin Radiol 1980; 31: 301–11.
31. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrcnhaft JL. Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. Review of operative management. Ann Thorac Surg 1975; 20: 468–85.

Глава 30

АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ ОДНОЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ ОТ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ

Аномальное отхождение одной легочной артерии, чаще всего правой, от восходящей аорты (*hemitruncus arteriosus*) является редким пороком с плохим прогнозом. Эта аномалия, впервые описанная Fraentzel в 1868 г., была обнаружена у 25-летней женщины, имевшей также дефект аорто-легочной перегородки и умершей от сердечной недостаточности (1). Старое наименование порока — *hemitruncus arteriosus* — не отвечало сути принципиальных отличий от ОАС. По определению полулунные клапаны раздельные и нормальные. Порок следует отличать от истинного ОАС типа A3 по Van Praagh (107), при котором только одна ветвь легочной артерии идет вместе с восходящей аортой, а противоположная ветвь легочной артерии отходит от протока или от системной коллатеральной артерии, идущей от нисходящей аорты.

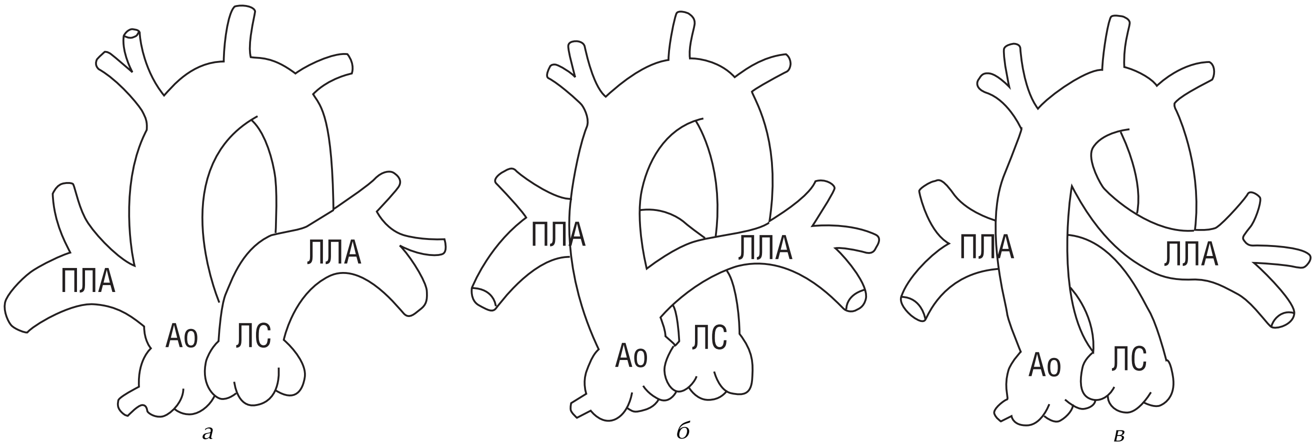
Описаны 6 форм отхождения одной легочной артерии от аорты (2):

- правой легочной артерии от восходящей аорты;
- левой легочной артерии от восходящей аорты;
- правой легочной артерии от артериального протока;
- левой легочной артерии от артериального протока;
- правой легочной артерии от коллатеральной артерии;
- левой легочной артерии от коллатеральной артерии;

Считается также, что связь легочной артерии с V аортальной дугой также относится к этому типу аномалий (3, 4). Таким образом, различные варианты порока имеют общий анатомический признак — отхождение легочных артерий от восходящей аорты (т.е.проксимальнее брахиоцефальных артерий) (рис. 1). У пациентов с аномально отходящей левой легочной артерией обычно наблюдается частичный Di George синдром (5, 6, 7).

АНАТОМИЯ

Kutsche и Van Mierop (8) описали детали анатомии у 108 пациентов (99 примеров собраны в литературе и 9 — собственных) с аномальным отхождением одной легочной артерии. У 89 больных от восходящей аорты отходила правая легочная артерия и у 19 — левая. Аномальная правая легочная



а *б* *в*

Рис. 1. Различные типы аномального отхождения одной легочной артерии от восходящей аорты: *а* — отхождение правой легочной артерии (ПЛА) от проксимальной части восходящей аорты (Ао); б — отхождение левой легочной артерии (ЛЛА) от проксимальной восходящей аорты; в — отхождение левой легочной артерии от дистальной восходящей аорты. Промежуточным сосудом является V аортальная дуга (ЛС — легочный ствол)

артерия обычно отходит от задней стенки восходящей аорты в непосредственной близости от аортального клапана. Реже она отходит от латеральной стенки аорты немного проксимальнее безымянной артерии. Эта форма порока часто сочетается с дефектом аортолегочной перегородки (15%) и ОАП (68%), другие пороки — гипоплазия или перерыв дуги аорты — встречаются редко (13). Отхождение левой легочной артерии от аорты чаще сопровождается тетрадой Фалло (74%), правосторонней дугой аорты (63%) и аномальным отхождением подключичной артерии (47%). Правосторонняя дуга аорты отмечается у 75% больных с отхождением левой легочной артерии от восходящей аорты и у 100% пациентов, когда этот порок представлен в изолированном варианте (9). Только у 20% больных аномалия выступает в качестве изолированного порока.

Правосторонняя аномальная легочная артерия по уровню отхождения от восходящей аорты делится на проксимальный тип (85%) и дистальный тип, когда легочная артерия отходит в непосредственной близости от устья безымянной артерии. Эмбриологическое происхождение этих типов может быть различным, как и способ хирургической коррекции. Дистальный тип чаще сопровождается стенозом артерии.

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Легочные артерии происходят из вентрального глоточного сплетения и дорсальной аорты 4-миллиметрового эмбриона. В возрасте 6 нед (10 мм) правая легочная артерия мигрирует влево к трункоаортальному мешку, сливаясь с левой легочной артерией и образуя дистальный легочный ствол (8, 20).

Проксимальный тип аномальной правой легочной артерии образуется вследствие неполной или отсроченной миграции правой легочной артерии вправо. Аортолегочная перегородка инвагинируется влево от правой легочной артерии, а не вправо, что приводит к образованию аберрантной легочной артерии, берущей начало от восходящей аорты. Смещение аортолегочной перегородки, являющееся причиной открытого аортолегочного окна, объясняет частое сочетание этих двух пороков. Дистальный тип аномальной правой легочной артерии обусловлен происхождением правой легочной артерии из правой V аортальной дуги, в то время как проксимальная и дистальная части правой VI аортальной дуги исчезают. Дорсальная часть VI дуги, с которой связано развитие и исчезновение ткани протока, ассоциирована с V дугой. Возможно, этим объясняется большая частота сужения дистальной правой легочной артерии в отличие от проксимальной легочной артерии (9).

Левая аномальная артерия патогенетически напоминает аномалию аортальной дуги при ее правостороннем расположении. Левосторонняя V дуга (обычно временная) персистирует при отсутствии VI дуги, которая в норме становится легочной артерией (6).

ГЕМОДИНАМИКА

Аномальная легочная артерия находится под системным давлением и создает объемную перегрузку соответствующего легкого. Нормально связанное легкое получает весь выброс правого желудочка и шунтовой ток, создаваемый сопутствующими пороками сердца (ДМПП, ДМЖП, ОАП, аортолегочное окно, присутствующими в 80% случаев). Таким образом, 95% младенцев с этим пороком имеют признаки сердечной недостаточности обоих желудочков.

Давление в аномальной артерии равно системному, если нет сужения в месте ее отхождения от аорты. Это наблюдается даже при отсутствии сопутствующих пороков. Парадоксально, что в контралатеральной легочной артерии имеется содружественная гипертензия даже при отсутствии внутрисердечного шунта. Механизм содружественной реакции неизвестен, хотя не исключено, что легочная гипертензия обусловлена недостаточностью левого желудочка, рефлекторной вазоконстрикцией или циркулирующими вазоактивными веществами (20). При исследовании биопсийного материала в 67% образцов обнаруживали патологические изменения, характерные для легочной гипертензии (21). Не у всех младенцев были значительные различия в ультраструктуре сосудов, но у старших детей в обоих легких обнаруживались тяжелые изменения (10). Более того, иногда в артериях защищенного легкого (берущего начало от правого желудочка) гистопатологические изменения были выражены сильнее.

Легочный стеноз как компонент тетрады Фалло защищает сосуды соответствующего легкого от гипертензии (23).

КЛИНИКА, ДИАГНОЗ

В раннем младенческом возрасте отхождение правой легочной артерии от восходящей аорты проявляется застойной сердечной недостаточностью, которая в течение первого полугодия жизни сменяется клиникой обструктивной болезни легочных сосудов. В некоторых случаях период сердечной недостаточности сокращается и обструктивная болезнь возникает внезапно, без промежуточной симптоматики. Сердечная недостаточность может смягчаться такими сопутствующими пороками, как тетрада Фалло и перерыв дуги аорты.

В течение короткого периода сердечной недостаточности у многих пациентов определяется выраженный систолический шум турбулентности и увеличенного легочного кровотока. У некоторых шум минимальный или отсутствует, II тон узко расщеплен, что позволяет заподозрить порок.

На рентгенограмме обнаруживается различная выраженность сосудистого рисунка, особенно заметная при сопутствующей тетраде Фалло.

В настоящее время ЭхоКГ-исследования достаточно для установления диагноза (рис. 2) при условии использования нескольких доступов, включая парастернальную короткую ось, позволяющую дифференцировать бифуркацию легочной артерии от соединения правой легочной артерии с восходящей аортой. Следует иметь в виду возможность ошибки, когда правая легочная артерия, находящаяся позади аорты, нормально сливается с легочным стволом. При отхождении левой легочной артерии от аорты необходимо тщательно исследовать все возможные истоки обеих ветвей легочной артерии при тетраде Фалло. При аномальном отхождении левая легочная артерия появляется более латерально.

С хирургической точки зрения важно установить, какой тип аномальной легочной артерии имеет место — дистальный или проксимальный. При тетраде Фалло более латеральное отхождение левой легочной артерии облегчает диагностику отхождения левой легочной артерии от восходящей аорты.

Катетеризация сердца и ангиокардиография могут потребоваться у пациентов со сложными сопутствующими пороками и для оценки реактивности легочных сосудов у больных, после первых месяцев жизни. Катетеризация устанавливает наличие гипертензии в обеих легочных артериях, хотя только одна из них отходит от правого желудочка через легочный ствол.

При отсутствии ДМЖП левая вентрикулография или аортография выявляют аномальное отхождение правой легочной артерии, а также аортолегочный септальный дефект. При наличии ДМЖП следует вводить контрастное вещество в восходящую аорту. При тетраде Фалло правая вентрикулография позволяет увидеть специфическую анатомию легочной артерии и корня аорты, так как контрастное вещество заполняет одновременно оба магистральных сосуда (рис. 3). У пациентов с необъяснимой легочной гипертензией вероятными причинами являются аномальное отхождение легочной артерии или физиологически тождественной ему аортолегочный дефект.

В диагностике аномальных легочных артерий большое значение имеет МРТ, однако этот метод не позволяет получить данные о легочном сосудистом сопротивлении.

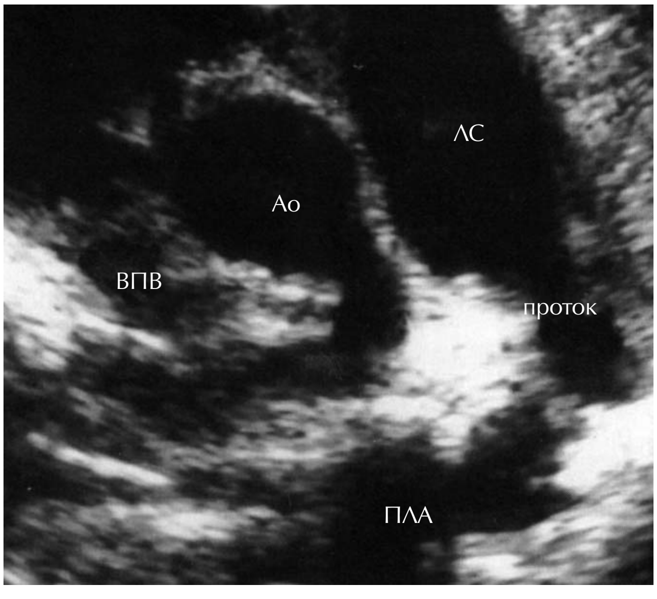


Рис. 2. Эхокардиограмма при отхождении правой легочной артерии от восходящей аорты (ВПВ — верхняя полая вена, Ао — аорта, ЛС — легочный ствол, ПЛА — правая легочная артерия)

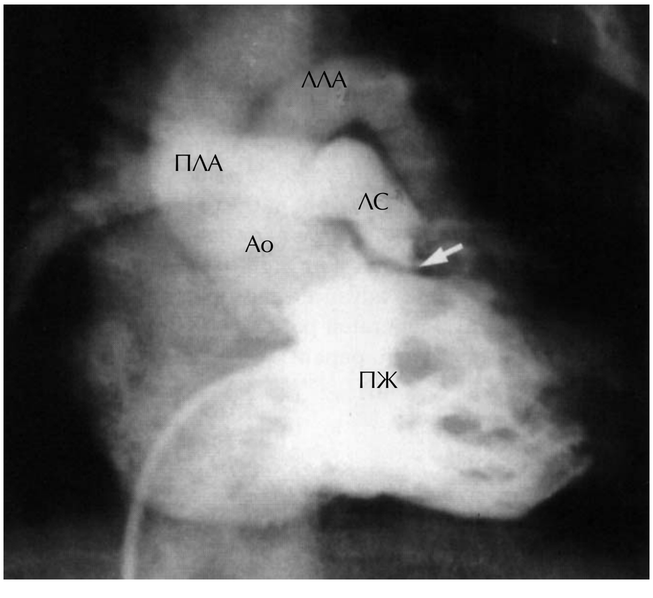


Рис. 3. Ангиокардиография у ребенка с отхождением левой легочной артерии (ЛЛА) от восходящей аорты (Ао), сочетающимся с тетрадой Фалло. Стрелкой показано сужение выводного тракта правого желудочка. Продолжением легочного ствола (ЛС) является правая легочная артерия (ПЛА)

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Без хирургического лечения 70% пациентов умирают от сердечной недостаточности к 6-месячному возрасту и 80 % — в течение первого года жизни (7). У взрослых типичным симптомом является кровохарканье.

ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ

После установления диагноза вмешательство следует предпринимать безотлагательно, так как после операции необратимая легочная гипертензия может развиться уже в 4-месячном возрасте (5). Даже в раннем детском возрасте необратимая легочная гипертензия в нормально связанном легком является противопоказанием к анатомической коррекции (7). Единственной возможностью излечения в этих случаях является коррекция порока с одновременной трансплантацией легкого.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Техника реимплантации правой легочной артерии

Аорту и правую легочную артерию выделяют из окружающих тканей. Аномальная артерия обычно отходит от задней поверхности аорты и затем нормально проходит позади верхней полой вены. Легочную артерию мобилизуют до корня легкого, чтобы можно было наложить анастомоз без натяжения. Сразу после начала искусственного кровообращения правую легочную артерию временно пережимают. Пациента охлаждают, пережимают аорту максимально высоко и вводят кардиоплегический раствор. Отпускают турникет на легочной артерии и отсекают ее устье от аорты. Отверстие в аорте закрывают ушиванием или заплатой (рис. 4). Открывают боковую поверхность легочного ствола. Легочную артерию проводят позади аорты и анастомозируют с легочным стволом 6/0 рассасывающимся швом. Этот метод наиболее приемлем у детей раннего младенческого возраста, так как обеспечивает возможность роста.

Легочная артерия может быть удлинена собственными тканями. Аорту пересекают проксимальне устья легочной артерии. Последнюю отсекают от аорты вместе с языком из заднебоковой стенки аорты. Лоскут такой же формы и размера выкраивают из передней стенки легочного ствола. Оба лоскута сшивают, образуя трубку, удлиняющую правую легочную артерию. Длинная линия шва позволяет избежать «эффекта кисета». Аорту сшивают «конец в конец» после предварительной мобилизации дуги.

У пациентов старшего возраста, а также при дистальном типе, особенно со стенозом, легочную артерию удлиняют гомографтом, трубкой, сшитой из аутоперикарда, или синтетическим сосудистым протезом (например, из Gore-Tex) (22).

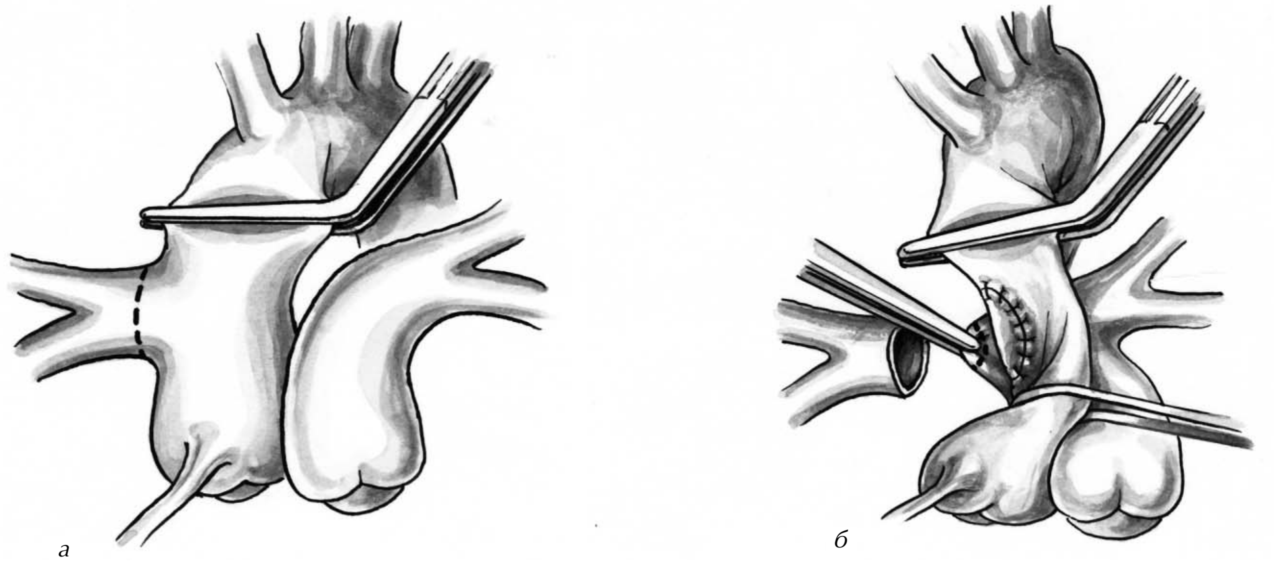


Рис. 4. Коррекция аномального отхождения правой легочной артерии от восходящей аорты: *а* — проксимальный тип аномалии. Пунктирной линией показано место пересечения легочной артерии; *б* — отверстие в аорте закрыто заплатой. Разрез боковой стенки легочного ствола для последующего анастомозирования с правой легочной артерией

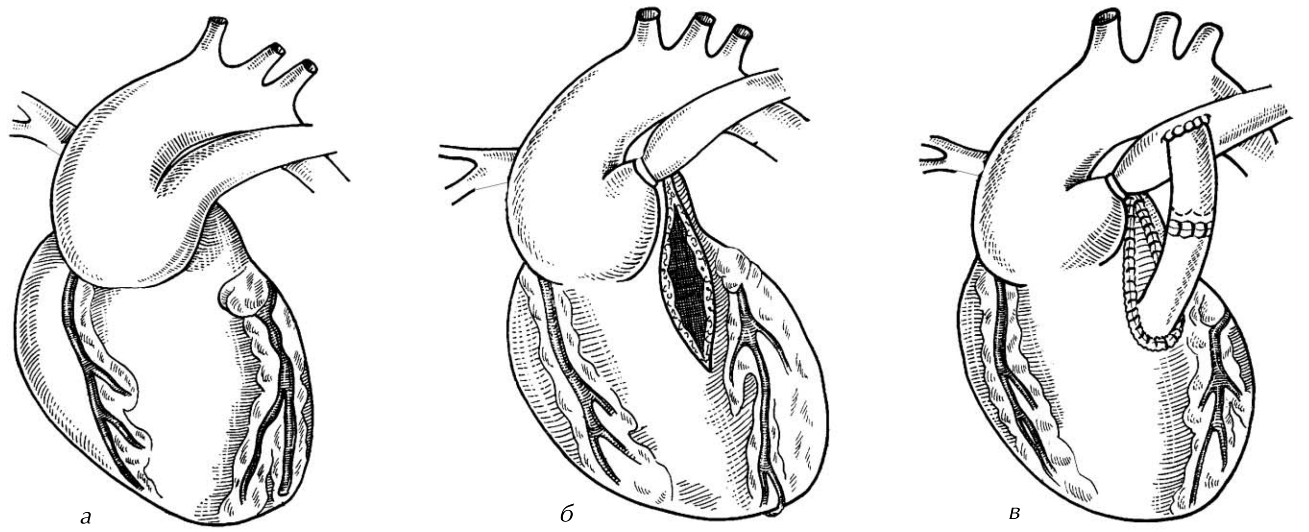


Рис. 5. Вариант коррекции аберрантной левой легочной артерии: *а* — внешний вид порока; *б* — первый этап операции; *в* — внешний вид после завершения коррекции

Техника реимплантации левой легочной артерии

Обычно пересадку левой легочной артерии осуществляют во время коррекции тетрады Фалло. Аберрантную левую легочную артерию отсекают от восходящей аорты и анастомозируют с боковой стенкой легочного ствола. Если легочный ствол гипоплазирован, заднее полукольцо аномальной левой ветви сшивают с левым краем разреза легочного ствола, а переднее полукольцо — с заплатой, которая используется для реконструкции выводного тракта правого желудочка. Альтернативным методом является имплантация кондуита между правым желудочком или заплатой, закрывающей вентрикулотомическое отверстие, и левой легочной артерией «конец в конец» или «конец в бок» (рис. 5) (23).

ИСХОДЫ

Аномальное отхождение одной легочной артерии от аорты редко диагностируется у плода (12). Fontana и соавторы (13) проанализировали исходы естественного течения и хирургического лечения по совокупным данным литературы, охватывающим 67 случаев. Выживаемость в течение 1 года составила 30%, а после операции — 84%. Вероятность развития обструктивной болезни сосудов в нормально отходящей артерии высока. Только в одном случае высокой гипертензии в нормальной артерии давление сразу после операции снизилось до нормы благодаря применению в послеоперационном периоде арсенала современных вазодилататоров — простоциклина и оксида азота. Freedom и соавторы (14) представили данные о 16 пациентах (в возрасте от рождения до 3,2 года). Двое из них не оперированы: один — из-за смерти на дохирургическом этапе и один — из-за обструктивной болезни легочных сосудов. Из 14 оперированных умерли 3 (21%). Из 11 перенесших операцию пациентов у 8 развился стеноз пересаженной в легочный ствол артерии, у 2 из них выраженный, у 1 — умеренный и у 5 — незначительный.

После коррекции аномалии в отдаленном периоде необходимо уделять особое внимание двум проблемам: возможности рестеноза пересаженной артерии (вне зависимости от хирургической техники — прямого анастомозирования или использования протеза) и степени регрессии изменений легочных сосудов с обеих сторон. В этом отношении представляют интерес гистопатологические исследования легочных артерий у годовалого ребенка (15) с изолированным отхождением правой легочной артерии от восходящей аорты. Гипертрофия медиального слоя мелких легочных артерий в пораженном легком выражена меньше, чем в противоположном, а нарушения структуры интимы были более значительными на стороне избыточного легочного кровотока.

Если неинвазивные исследования (ЭхоКГ, МРТ, радиоизотопное сканирование перфузии легких) обнаруживают значительный дисбаланс кровотока в легких, показаны катетеризация сердца и ангиокардиография. Если послеоперационное сканирование легких обнаруживает неадекватный кровоток в здоровом легком в сравнении с легким, хирургически связанным с общим легочным артериальным руслом, это может свидетельствовать о существенной обструкции легочных сосудов в нормально связанном легком. И наоборот, послеоперационное сканирование легких может продемонстрировать преимущественный ток крови в нормальную ветвь легочной артерии. Причиной может быть стеноз в месте хирургического анастомоза или обструктивная болезнь сосудов легкого с реимплантированной легочной артерией (16, 17).

Данный порок изредка обнаруживается у взрослых. У этой категории пациентов неизбежно развивается легочная гипертензия. Мы оперировали 5 пациентов в возрасте от 10 до 18 лет. Отдаленные результаты прослежены в сроки до 8 лет. Ни в одном случае давление в легочной артерии существенно не снизилось, однако пациенты отмечали улучшение общего состояния . Одна пациентка умерла после повторной операции, предпринятой через 8 лет по поводу облитерации кондуита между желудочком и левой легочной артерией. Единственным эффективным методом лечения в запущенных случаях является билатеральная трансплантация легких (18, 19).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Отхождение одной легочной артерии от восходящей аорты может быть изолированным пороком. В этих случаях от аорты отходит правая легочная артерия. Аномалия может сочетаться со многими ВПС, особенно с тетрадой Фалло или с атрезией легочной артерии с ДМЖП. При тетраде Фалло и ее вариантах обычно левая легочная артерия отходит аномально. Аномальное отхождение легочной артерии от восходящей аорты может сопровождаться перерывом дуги аорты и дефектом аортолегочной перегородки. В этих случаях имеет место правосторонний вариант.

В нормально связанном легком может быть тяжелая артериальная гипертензия.

Результаты хирургической коррекции порока продолжают улучшаться, особенно в связи с ранними вмешательствами и применением простациклина и оксида азота для снижения легочного сосудистого русла.

Литература

1. Fraentzel O. Ein Fall Von Abnormer Communication der Aorta mit der arteria pulmonalis. Arch Pathol Anat 1868; 43: 420–6.
2. Freedom RM, Silver M, Miyamura H. Tricuspid and pulmonary atresia with coarctation of the aorta: a rare combination possibly explained by persistence of the fifth aortic arch with a systemic-to-pulmonary arterial connection. Int J Cardiol 1989; 24: 241–5.
3. Yoo S-J, Moes CAF, Burrows PE, Molossi S, Freedom RM. Pulmonary blood supply by a branch of the distal ascending aorta in pulmonary atresia and ventricular septal defect: differential diagnosis of fifth aortic arch. Pediatr Cardiol 1993; 14: 230–3.
4. Dodo H, Alejos JC, Perloff JK, Laks H, Drinkwater DC, Williams RG. Anomalous origin of the left main pulmonary artery from the ascending aorta associated with the DiGeorge syndrome. Am J Cardiol 1995; 75:1294–7.
5. Sett S, Sandor GGS, Mawson JW Interrupted right aortic arch and origin of the left pulmonary artery from the aorta in DiGeorge syndrome. Cardiol Young 2001; 11: 676–9.
6. Johnson MC, Watson MS, Strauss AW, Spray TL. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the aorta and CATCH 22 syndrome. Ann Thorac Surg 1995; 60: 681–2.
7. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. Am J Cardiol 1988; 61: 850–6.
8. Aru GM, Engliah WP, Gaynes CH, Heath BJ. Origin of the left pulmonary artery from the aorta: embryologic considerations. Ann Thorac Surg 2001; 71:1008–10.
9. Yamaki S, Suzuki Y, Ishizawa E et al. Isolated aortic origin of the right pulmonary artery. Report of a case with special reference to pulmonary vascular disease in the left and right lungs. Chest 1983; 83: 575–8.
10. Igarashi K, Horimoto M. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Longest survivor without receiving surgical repair. Chest 1994; 105(4): 1280–2.
11. Jung M-J, Yoo S-J. Prenatal diagnosis of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Cardiol Young 2002; 12:186–8.
12. Fontana G, Spach MS, Effmann EL, Sabiston DCJr. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Ann Surg1987; 206:102–13.
13. Abu-Suliman RM, Hashmi A, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years' experience from one center. Cardiol Young 1998; 8: 449–54.
14. Yamaki S, Suzuki Y, Ishizawa E et al. Isolated aortic origin of the right pulmonary artery. Report of a case with special reference to pulmonary vascular disease in the left and right lungs. Chest 1983; 83: 575–8.
15. Kuniyoshi Y, Koja K, Iha K et al. [A case of re-operation after 14 years following radical correction of the anomalous origin of right pulmonary artery from ascending aorta.] Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1994; 42: 598–602.
16. van Son JAM, Hanley FL. Use of autogenous aortic and main pulmonary artery flaps for repair of anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111: 675–6.
17. Igarashi K, Horimoto M. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Longest survivor without receiving surgical repair. Chest 1994; 105(4): 1280–2.
18. Edasery B, Sharma M, Vaddigiri V et al. Hemitruncus presenting in an adult. A case report. Angiology 1996; 47:1023–6.
19. Langman J. Arterial system. In Medical embryololgy, ed 3, Baltimore,1975,Williams & Wilkins.
20. Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC et al: Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta, J Thorac Cardiovasc Surg 85:537, 1983.
21. Fong LV, Anderson RH, Siewers RD et al: Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: a review of echo-cardiographic, catheter, and morphologic features, Br Heart J 62:389, 1989.
22. Nakamura Y, Yasui H, Kado H et al: Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta, Ann Thome Surg 52:1285, 1991.
23. М.Ф.Зиньковский, А.И.Бучнев. Случай успешной коррекции тетрады Фалло с аномальным отхождением левой ветви лёгочной артерии от восходящей аорты. Грудная хирургия.– 1984. –N3.– С. 75–77.

Глава 31

ВРОЖДЕННАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Эта аномалия является одной из самых редких и малоизученных. Первое ее описание принадлежит N. Osler (1880). Врожденная недостаточность клапана аорты редко бывает изолированным пороком и составляет 0,5% всех ВПС (1).

Bankl (2) в свое время выделил несколько анатомических типов врожденной изолированной недостаточности аортального клапана, которые с точки зрения накопленных за прошедшие годы наблюдений демонстрируют лишь часть возможных вариантов:

1) врожденный двустворчатый аортальный клапан, в котором одна створка больше другой; при провисании большой створки в период диастолы возникает аортальная регургитация;
2) одностворчатый клапан;
3) врожденная фенестрация аортальньтх клапанов, представленная одним или несколькими отверстиями в створках, иногда расположенных вблизи комиссур; аортальная недостаточность усиливается при надрыве фенестрации;
4) гипоплазия или дисплазия одной створки клапана, в результате две другие прилежащие створки остаются разделенными.

Наиболее частой причиной чистой аортальной недостаточности у новорожденных является аорто-левожелудочковый туннель. Аортальная недостаточность может осложнить течение больных с перимембранозным ДМЖП, с подартериальным (обоюдосвязанным) ДМЖП или дефектами синуса Вальсальвы. Она сочетается с клапанным и подклапанным стенозами аорты, коарктацией аорты и фиброэластозом эндокарда. При врожденных стенозах аорты и двустворчатом аортальном клапане недостаточность является следствием гемодинамических нарушений. Аортальная недостаточность является хорошо известным последствием хирургической аортальной вальвулотомии или баллонной вальвулопластики. При коарктации аорты провисанию двустворчатого клапана способствует повышенное артериальное давление. Недостаточность аортального клапана может быть следствием идиопатического расширения восходящей аорты и при синдроме Marfan.

Чистая врожденная регургитация возникает при отсутствии одной створки или дисплазии створок. В последнем случае может произойти изоляция устья коронарной артерии(3–5). Другими причинами чистой аортальной недостаточности являются четырехстворчатый клапан (6–8), вытяжение створок в виде «бумажного змея» (9) и наличие фиброзного тяжа между аортальной створкой и стенкой аорты (10, 11). Отсутствие аортальной створки обнаружили у пациента с перерывом дуги аорты и синдромом Di George (12), при отхождении магистральных артерий от правого желудочка (13). Очень редко отсутствуют створки обоих полулунных клапанов — аортального и легочного (14, 15). Врожденное отсутствие аортального клапана встречается при синдроме гипоплазии левого сердца (14–24). Прогноз новорожденных с отсутствующими створками аортального клапана при синдроме гипоплазии левых отделов сердца плохой, хотя есть сообщение об успешной операции Norwood (21).

Основным гемодинамическим нарушением при этой аномалии является поступление крови из аорты в левый желудочек в период диастолы. Как правило, врожденная недостаточность клапана аорты бывает незначительной и не вызывает существенных нарушений; последние связаны с сопутствующими ВПС. С возрастом возможно прогрессирующее течение порока.

Единственным признаком, позволяющим поставить диагноз, является диастолический шум вдоль левого края грудины с максимумом во II межреберье слева, шум непродолжительный, связан со I тоном. Артериальное давление обычно нормальное, может быть тенденция к снижению диастолического компонента. Неожиданное обнаружение шума недостаточности клапанов аорты требует исключения ревматизма и бактериального эндокардита. При отсутствии иммунологических и лабораторных подтверждений единственным методом, позволяющим провести дифференциальный диагноз в этих случаях, является ЭхоКГ.

При одномерной ЭхоКГ прямым признаком недостаточности является диастолическое несмыкание створок аорты. Косвенными признаками аортальной недостаточности являются диастолическое высокочастотное трепетание створок митрального клапана, гиперкинезия межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка, инцизура на перегородке. В отличие от врожденной, при ревматической недостаточности клапанов аорты эхо-сигналы от створок аорты широкие, высокой плотности, клапаны рыхлые, отечные, при длительном течении деформированы и уплотнены. Клапан, как правило, состоит из трех створок. Левый желудочек увеличен. Вегетации на створках, быстрая динамика процесса, отсутствие признаков стеноза устья аорты указывают на недостаточность аортального клапана, пораженного бактериальным эндокардитом. При синдроме Марфана расширение восходящей аорты начинается непосредственно в области прикрепления створок аортального клапана к фиброзному кольцу аорты и далее распространяется на восходящую часть аорты; створки клапанов тонкие, нежные, диастолическое несмыкание пропорционально степени расширения кольца клапана. При сопутствующей расслаивающей аневризме виден двойной контур стенки аорты. При аневризме синуса Вальсальвы выявляется выбухание стенки аорты в сторону правого желудочка. Двухмерная ЭхоКГ позволяет определить структуру створок, их количество. ДопплерЭхоКГ обнаруживает диастолический ток крови в выводном тракте левого желудочка и самой полости. При врожденных формах диастолическая турбулентность выявляется только в выводном тракте левого желудочка.

Немногие пациенты оказываются в поле зрения кардиологов в раннем младенческом возрасте. Состояние некоторых из них требует безотлагательного вмешательства, у других операция может быть отложена при условии эффективной медикаментозной терапии сердечной недостаточности.

Вероятная продолжительность жизни при врожденной аортальной недостаточности неизвестна, так как в литературе мало сообщений об изолированной патологии. Выраженность регургитации увеличивается со временем, поскольку расширение устья аорты, являющееся вторичным вследствие неполноценности клапана, еще больше увеличивает несоответствие между площадью клапанного кольца и площадью створок.

Хирургическая тактика у больных с врожденной недостаточностью аортального клапана не отличается от таковой при двустворчатом клапане аорты, с которым она нередко сочетается.

Литература

1. Gasul BM, Arcilla RA, Lev M. Heart disease in children. J.B. Lippincott Co.,Philadelphia,1966.
2. Bankl H. Congenital malformations of the heart and great vessels. Urban & Schwarzenberg. Baltimore- Munich, 1977.
3. Weiss MM, Hymes WH, McMartin DE, Senior DG Congenital aortic insufficiency with coronary ostial occlusion: a case report. J Ky Med Assoc 2001; 99: 237–9.
4. Washiyama N, Kazui T, Takinami M et al. Aortic regurgitation with dilation of ascending aorta and right coronary artery occlusion by a rudimentary aortic cusp. Ann Thorac Surg 2001; 72: 919–21.
5. Line DE, Babb JD, Pierce WS. Congenital aortic valve anomaly. Aortic regurgitation with left coronary artery isolation. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 77: 533–5.
6. Paemelaere JM, Desveaux B, Maillard L et al. Une cause rare d'insuffisance aortique pure, isolee et chronique: la quadricus-pidie aortique congenitale. A rare cause of pure isolated chronic aortic insufficiency: congenital quadri-cuspid aortic valve. Arch Mai Coeur Vaiss 1996; 89: 91–3.
7. Paemelaere JM, Desveaux B, Maillard L, Quilliet L, Raynaud PH. Rare cause of pure aortic regurgitation: congenital quadri-cuspid aortic valve. Eur Heart J 1996; 17: 643–4.
8. Aoyagi S, Kawara T, Yasunaga H, Kosuga K, Oishi K. Congenital quadricuspid aortic valve associated with aortic regurgitation. Thorac Cardiovasc Surg 1992; 40: 225–6.
9. Yavuz S, Turk T, Celkan MA, Koca V, Ata Y, Ozdemir IA. Congenital aortic insufficiency due to aortic cusp stretching: "kite anomaly". / Heart Valve Dis 1999; 8: 284–6.
10. Misawa Y, Hasegawa T, Oyama H, Sudo H, Hasegawa N, Kamisawa O. [Congenital bicuspid aortic valve with regurgitation – a rare case showing a fibrous band between the conjoined cusp and the ascending aorta.] Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1993; 41: 2156–9.
11. Paemelaere JM, Desveaux B, Maillard L et al. Une cause rare d'insuffisance aortique pure, isolee et chronique: la quadricus-pidie aortique congenitale. A propos de deux cas. [A rare cause of pure isolated chronic aortic insufficiency: congenital quadri-cuspid aortic valve. Apropos of 2 cases.] Arch Mai Coeur Vaiss 1996; 89: 91–3.
12. Weintraub RG, Chow CW, Gow RM. Absence of the leaflets of the aortic valve in DiGeorge syndrome. Int J Cardiol 1989; 23: 255–7.
13. Toews WH, Lortscher RH, Kelminson LL. Double outlet right ventricle with absent aortic valve. Chest 1975; 68: 381–2.
14. Miyabara S, Ando M, Yoshida K, Saito N, Sugihara H. Absent aortic and pulmonary valves: investigation of three fetal cases with cystic hygroma and review of the literature. Heart Vessels 1994; 9: 49–55.
15. Marek J, Skovranek J, Povysilova V Congenital absence of aortic and pulmonary valve in a fetus with severe heart failure. Heart 1996; 75: 98–100.
16. Rouillard KP, Moore P, Silverman NH. Congenital absence of aortic valvar leaflets: a rare variant of the hypoplastic left heart syndrome. Cardiol Young 2001; 11: 453–7.
17. Cartier MS, Emerson D, Plappert T, Sutton MS. Hypoplastic left heart with absence of the aortic valve: prenatal diagnosis using two-dimensional and pulsed Doppler echocardiography. / Clin Ultrasound 1987; 15: 463–8.
18. Rossi MB, Ho SY, Tasker RC. Absent aortic valve leaflets. Int J Cardiol 1986; 11:235–7.
19. Atik E, Benvenuti LA, Martins TC, Barbero-Marcial M. Absence of the aortic valve associated with hypoplastic left-sided heart syndrome. Arq Bras Cardiol 2000; 74: 431–6.
20. Parikh SR, Hurwitz RA, Caldwell RL, Waller B. Absent aortic valve in hypoplastic left heart syndrome. Am Heart J 1990; 119: 977–8.
21. Harada Y, Takeuchi T, Satomi G, Yasukouchi S. Absent aortic valve: successful palliation in the neonate. Ann Thorac Surg 1998; 66: 935–6.
22. Niwa K, Ikeda F, Miyamoto H, Nakajima H, Ando M. Absent aortic valve with normally related great arteries. Heart Vessels 1987; 3:104–7.
23. Lin AE, Chin AJ. Absent aortic valve: a complex anomaly. Pediatr Cardiol 1990; 11:195–8.
24. Cabrera A, Galdeano JM, Pastor E. Absence of the aortic valve cusps with mitral atresia, normal left ventricle, and intact ventricular septum. Br Heart J 1990; 63:187–8.

Глава 32

АНЕВРИЗМА СИНУСА ВАЛЬСАЛЬВЫ

Врожденная аневризма синуса Вальсальвы представляет собой тонкостенный мешотчатый или пальцевидный карман в аортальной стенке синуса. Она может выбухать в полость перикарда. Аневризма чаще всего прорывается в предлежащие отделы сердца, образуя аортосердечные фистулы, а также в полость перикарда. Нередко аневризмы синусов Вальсальвы сочетаются с ВПС.

Синдром острого разрыва впервые был описан в 1839 г. Hope (1) и, независимо от него, Thurman в 1840 г. (2). К случаю, описанному Hope, он добавил пять своих. Ни в одном из них не было разрыва. В отечественной литературе первое описание принадлежит Опенховскому (1894). Abbott первая предположила, что аневризма синуса Вальсальвы имеет врожденное происхождение, а не приобретенное вследствие эндокардита или сифилиса, как считалось в то время (3). При жизни острый разрыв аневризмы впервые был диагностирован Venning в 1951 г. (4). Oram и East в 1955 г. поставили диагноз по наличию лево-правого шунта при катетеризации сердца, хотя ангиография не была произведена. Для диагностики неразорвавшейся аневризмы впервые была использована аортография Falholt и Thomsen в 1953 г. (5). Первая успешная хирургическая коррекция аневризмы синуса Вальсальвы была выполнена в 1956 г. в условиях искусственного кровообращения (6, 7, 8, 9). Morrow и соавторы, а также Bigelow и Barnes успешно закрыли разрыв аневризмы в условиях умеренной гипотермии и окклюзии полых вен (10, 11), однако эта техника впоследствии не применялась. Большой вклад в изучение анатомии, создание классификации мест разрыва внесли Sakakibara и Konno (12–14). Они обратили внимание на большую встречаемость этой аномалии в Японии и частое сочетание с ДМЖП и недостаточностью аортального клапана.

ЧАСТОТА

Врожденная аневризма синуса Вальсальвы, по данным разных авторов, составляет 0,1–3,5% всех ВПС. В практике автора она встретилась у 16 пациентов (0,24%), причем у 3 из них не было разрыва и аневризма правого синуса Вальсальвы явилась случайной находкой во время коррекции ДМЖП. В 75% случаев данная аномалия наблюдается у лиц мужского пола (15–18).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причиной врожденной аневризмы синуса Вальсальвы является дефицит эластина и мышечных волокон в стенке синуса, который приводит к ее истончению выше клапанного кольца в области основания створок клапана (19–22). Одна из гипотез связывает возникновение аневризмы синуса Вальсальвы с нарушением строения перегородки конуса (23). Гемодинамическое воздействие системным давлением ведет к растяжению и истончению дефектной стенки синуса.

АНАТОМИЯ

Выделяют два типа аневризм синусов Вальсальвы, которые морфологически отличаются друг от друга как по направлению растяжения стенки, так и по форме, величине и вероятности разрыва: врожденный и приобретенный. **Врожденный** тип характеризуется мешотчатым или пальцеобразным выпячиванием в смежные отделы сердца, часто с одной или несколькими перфорациями на верхушке. Его сравнивают с «ветряным рукавом».

Врожденная аневризма часто диагностируется путем исключения другой этиологии, а также на основании сопутствующих ВПС. Диагностические трудности возникают при микотических аневризмах (4, 15), поскольку в 5–10% случаев эндокардит осложняет врожденные аневризмы (30), и при медионекрозе у больных с синдромом Марфана, а также при медионекрозе у некоторых больных врожденными аневризмами синуса Вальсальвы (11, 31). Нарушение строения аортальных синусов, сопутствующее синдрому Марфана, помимо их аневризматического расширения характеризуется иными признаками и клиническим течением.

Большинство врожденных аневризм исходит из правого коронарного синуса аорты (около 70%), 20–25% — из некоронарного синуса, остальные — из левого синуса (21, 32–34). Изредка встречаются множественные аневризмы двух и даже трех синусов (17, 35).

Приобретенная дилатация синусов Вальсальвы наблюдается как вариант нормы у взрослых и встречается чаще у лиц мужского пола, склонных к артериальной гипертензии (24, 25). Приобретенные аневризмы могут быть обусловлены медионекрозом, сифилисом, атеросклерозом, эндокардитом, проникающими повреждениями (8) и легко отличимы от врожденных форм. Они более диффузны, вовлекают несколько синусов и восходящую аорту и выбухают в перикард вне сердца.

Разрыв «созревшей» аневризмы происходит в прилежащую сердечную камеру низкого давления. Пространственное расположение аорты с ее размещением между четырьмя камерами сердца создает предпосылки к тому, что разрыв аневризмы может произойти в направлении любой камеры сердца. Наименее вероятен разрыв аневризмы правого синуса в левое предсердие. Разрыв аневризмы аортального синуса наружу, т.е. в полость перикарда, является крайне редким и угрожающим жизни явлением. Разрыв в полость перикарда практически всегда вызван закрытой травмой грудной клетки.

При ДМЖП аневризма спускается через истонченный участок миокарда в правый желудочек ниже верхнего края дефекта (рис. 1). Аневризма отделена от ДМЖП линией фиксации створок аортального клапана в перегородочной части левого желудочко-аортального соединения. У четверти больных аневризма не выглядит как спускающийся мешочек, а имеет вид выбухающей стенки правого предсердия с прямым сообщением аорты с сердцем. Этот вариант может быть выявлен вскоре после рождения (36–39). Аневризма в виде ветряного рукава обычно исходит из правого коронарного синуса и прорывается в правый желудочек. Прямая фистула сообщает некоронарный синус с правым предсердием (6, 39). Внесердечная аневризма исходит из левого коронарного синуса и встречается редко (40).

Направление вектора прорыва аневризмы зависит от взаимного расположения синусов аорты и прилежащих камер сердца. Наиболее часто встречается аневризма левой части правого коронарного синуса аорты в виде ветряного рукава, который прорывается в прилежащий выводной тракт правого желудочка ниже клапана легочной артерии (тип I по Sakakibara и Konno (14). Она может исходить из центральной части правого синуса, открываясь на границе конусной и межжелудочковой перегородок, или от правой части этого синуса, входя в правый желудочек ниже париетальной ножки в области мембранозной перегородки. Изредка аневризма может прорваться в легочный ствол (41).

Аневризмы, исходящие из некоронарного синуса, обычно из его левой части, прорываются в правое предсердие и изредка в правый желудочек. Известны случаи прорыва одновременно в правый желудочек и правое предсердие или в мышечную межжелудочковую перегородку (42). Аневризмы, исходящие из задней части некоронарного синуса, могут прорваться в полость перикарда (43, 44). В литературе можно встретить единичные описания аневризм правого или некоронарного синуса, прорвавшихся в левый желудочек (45–47). Редкость прорыва в левый желудочек обусловлена толстой стенкой и высоким давлением в этой камере. Аневризмы, исходящие из левого коронарного синуса, мо-

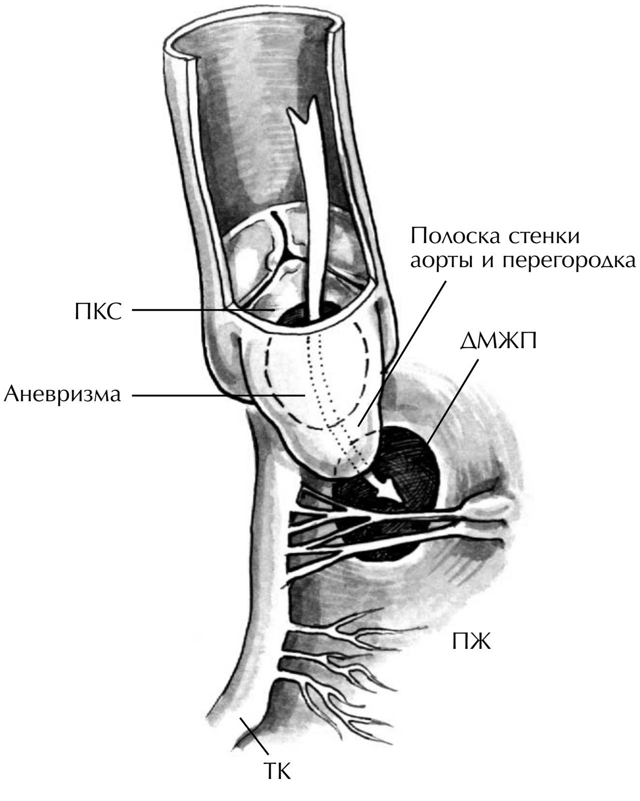


Рис. 1. Схематическое изображение неразорвавшейся аневризмы правого коронарного синуса Вальсальвы, пролабирующей в выводную часть межжелудочковой перегородки. Узкая полоска аортальной стенки и перегородки, отделяющая аневризму от ДМЖП, расположена позади аневризмы (ПКС — правая коронарная створка, ТК — трехстворчатый клапан, ПЖ — правый желудочек)

гут прорваться в левое предсердие, в левый желудочек, в легочный ствол или в перикард (48, 49).

Аневризмы синуса Вальсальвы, прилегающие к трехстворчатому клапану, AV-узлу и пучку Гиса, могут вызвать полную поперечную блокаду, блокаду правой ножки и фибрилляцию желудочков (50–53).

СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ

Аневризма может быть изолированной или сочетаться с ДМЖП, коарктацией аорты, подклапанным стенозом аорты, двустворчатым аортальным клапаном, ДМПП, тетрадой Фалло, ОАП (17, 20, 32, 54–56).

Дефект межжелудочковой перегородки является наиболее частым пороком, сопутствующим аневризме синуса Вальсальвы. Он регистрируется у 30–50% больных (23, 57). Когда аневризма исходит из левой трети правого коронарного синуса, ДМЖП подартериальный, т.е. связан с обоими полулунными клапанами. Его верхний край образован кольцами клапанов аорты и легочной артерии. Когда аневризма исходит из средней трети правого коронарного синуса, ДМЖП подаортальный или расположен в мышечной перегородке выводного тракта. При аневризматическом выпячивании правой трети правого синуса или передней части некоронарного синуса (13, 22) дефект расположен в коновентрикулярной или в мембранозной части перегородки.

Аномалии аортального клапана и регургитация часто встречаются при аневризме синуса Вальсальвы, по некоторым данным, у 35–43% больных (58, 59). В результате разрыва аневризмы створка теряет естественную опору. Кроме того, утечка крови из аорты в камеры сердца создает эффект Бернулли, который тянет створку вниз от места смыкания. При наличии ДМЖП недостаточность аортального клапана обусловлена провисанием одной из створок. При отсутствии ДМЖП регургитация обусловлена другими нарушениями строения клапана, в том числе его двустворчатой структурой. Если фиброзное основание пролабирующей створки остается интактным, аневризма выпячивается в сторону желудочка поверх него и створка опускается в дефект. При длительном существовании патологии основание створки растягивается и она вместе с аневризмой образует общий мешок (12–14). Створка аортального клапана пролабирует реже при прорвавшейся аневризме. При неразорвавшейся аневризме с ДМЖП и аортальной недостаточностью в общем мешке трудно определить основание створки.

Стеноз легочной артерии и субаортальный стеноз с небольшим градиентом давления часто наблюдаются при аневризме синуса Вальсальвы. Стеноз может быть клапанным, но чаще образуется за счет выбухания аневризмы в инфундибулярную перегородку (6, 60–62) и в выводной тракт левого желудочка (61, 63, 64). Легочный стеноз может возникнуть также в результате смещения конусной перегородки кпереди, как при тетраде Фалло и синдроме ДМЖП с аортальной недостаточностью.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Разрыв существующей аневризмы может наступить после многих лет бессимптомного течения. Каждая пятая аневризма протекает бессимптомно на протяжении всей жизни или, по крайней мере, до 30–40 лет (20). Средний возраст, в котором диагностируется аневризма синуса Вальсальвы, составляет 30 лет (33, 65, 66). Она обнаруживается при ЭхоКГ и аортографии, проводимых по поводу ДМЖП или недостаточности аортального клапана, а также при коронарографии. Изредка непрорвавшаяся аневризма вызывает недостаточность трехстворчатого клапана или обструкцию выводного тракта правого желудочка (67, 68).

Симптомы аневризмы синуса Вальсальвы могут быть достаточно тяжелыми, внезапными и зависят от ее величины и направления экспансии. К ним относятся ишемия миокарда с ангинозными приступами в связи со сдавлением устьев правой и левой коронарных артерий (35, 66, 69), нарушения ритма сердца вплоть до развития полной AV-блокады (35, 70), обструкция выводного тракта правого желудочка вследствие его сдавления увеличивающейся аневризмой (71). В течении порока могут доминировать клинические признаки недостаточности аортального клапана, связанной с пролабированием его створки как в ворота аневризматического мешка, так и в просвет ДМЖП (57). Имеются сообщения об эмболиях из неразорвавшегося синуса Вальсальвы (72, 73).

Разрыв аневризмы синуса Вальсальвы у ребенка может наступить при травме грудной клетки, во время подвижной игры либо занятий спортом, у взрослых наиболее часто — во время интенсивной физической нагрузки. Острые симптомы наблюдаются у 35% пациентов с разрывом аневризмы (30, 52, 74). У 45% пациентов, как ни странно, одышка при нагрузке появляется постепенно, 20% больных вообще не предъявляют жалоб. При разрыве аневризмы внезапно возникают резкая одышка, острая загрудинная боль и в эпигастральной области вследствие острого застоя печени. В отдельных случаях может наступить смерть в течение нескольких дней от правожелудочковой недостаточности, но у большинства пациентов состояние стабилизируется, наступает латентный период, который может длиться недели, месяцы и годы.

Внезапность и тяжесть развивающейся симптоматики связана с отсутствием адаптации пациента к шунтированию большого объема крови. Малые разрывы, чаще всего расположенные на верхушке «ветряного рукава», могут со временем увеличиваться в размерах, что приводит к постепенному усилению симптоматики. Характерным признаком финальной стадии является сочетание недостаточности аортального и трехстворчатого клапанов. В 5–10% случаев существование даже малого по объему шунта может приводить к развитию бактериального эндокардита (75).

Симптомы разрыва аневризмы зависят от направления образовавшегося шунта. Наиболее часто имеет место разрыв аневризмы в полость правого желудочка с образованием лево-правого шунта. Шунт крови проявляется непрерывным систоло-диастолическим шумом с систолическим или диастолическим усилением. Если разрыв аневризмы происходит в полость левого желудочка, то симптомы могут напоминать симптомы острой аортальной недостаточности. Сопутствующий порок, в частности ДМЖП, может маскировать разрыв аневризмы и затруднять его своевременную диагностику. Аналогичная картина может наблюдаться при наличии других сопутствующих пороков сердца. Отличительной особенностью шума при разрыве аневризмы является то, что он поверхностный, сопровождается грубым дрожанием. При прорыве в правое предсердие он слышен внизу грудины или справа от нее. Если прорыв произошел в камеру высокого давления, шум может быть представлен только диастолическим компонентом.

Для разорвавшейся аневризмы характерны также высокое пульсовое и низкое диастолическое давление. Повышенная пульсация яремной вены является вероятным признаком прорыва в правое предсердие, однако чаще она свидетельствует в пользу недостаточности трехстворчатого клапана.

На обзорной рентгенограмме грудной клетки

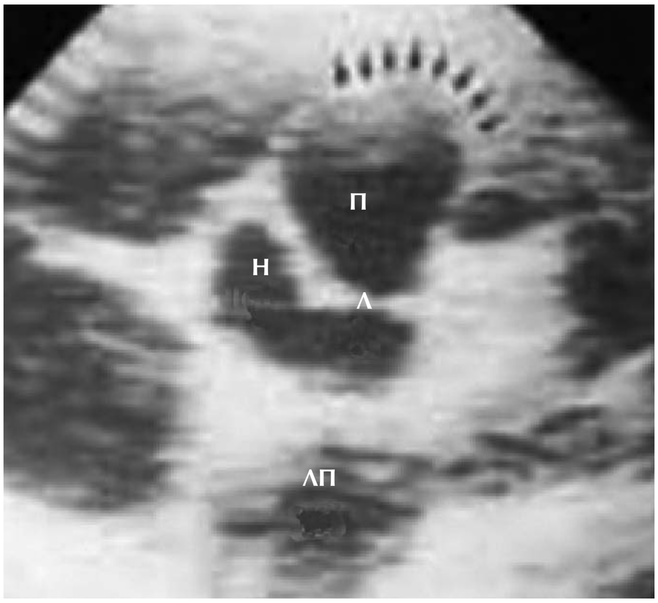


Рис. 2. Эхокардиограмма при аневризме правой коронарной створки (показана стрелками) (П — правая коронарная створка, Н — некоронарная створка, Л — левая коронарная сворка, ЛП — левое предсердие)

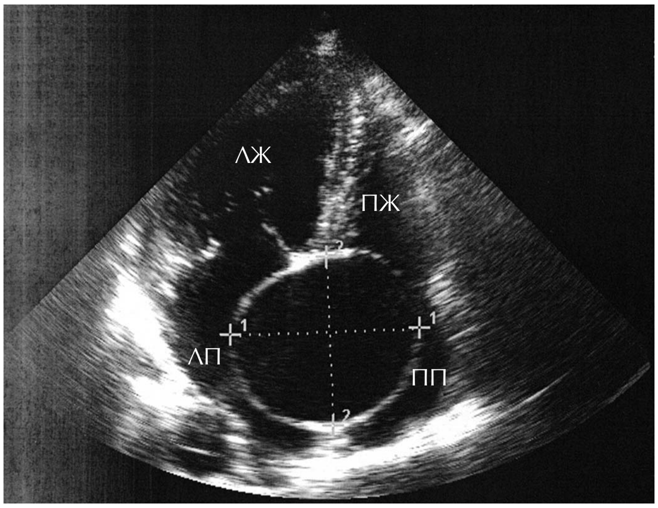


Рис. 3. Эхокардиограмма при гигантской (7х6 см) неразорвавшейся аневризме некоронарного синуса Вальсальвы, выдающейся в оба предсердия. Верхушечная 4-камерная позиция (ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие)

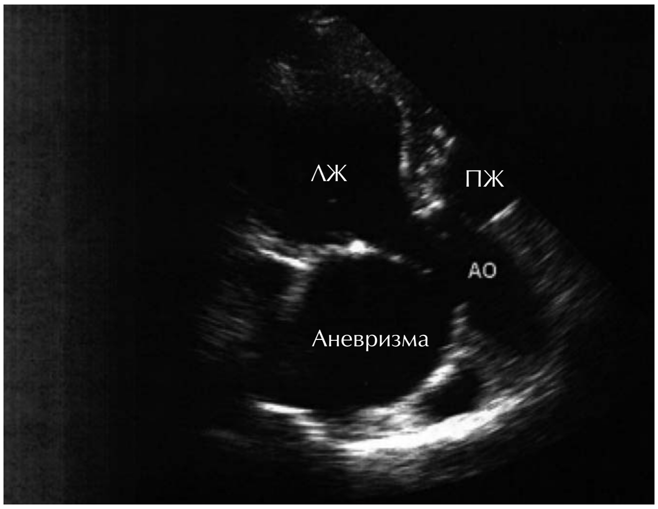


Рис. 4. Эхокардиограмма из верхушечной позиции демонстрирует сообщение гигантской аневризмы с синусом Вальсальвы

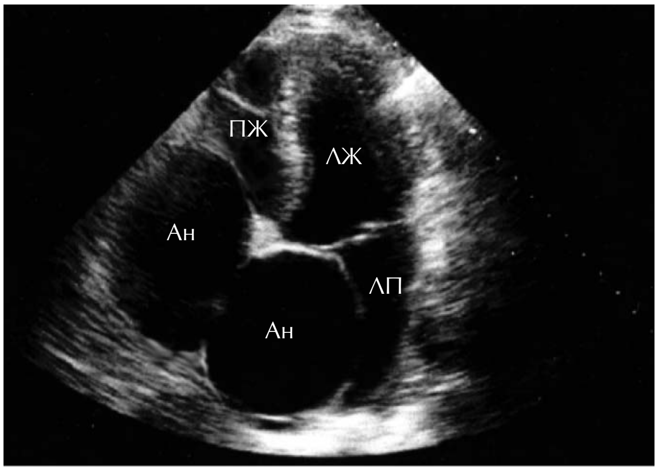


Рис. 5. Эхокардиограмма аневризм, исходящих из двух синусов. Верхушечная 4-камерная позиция (Ан — аневризма)

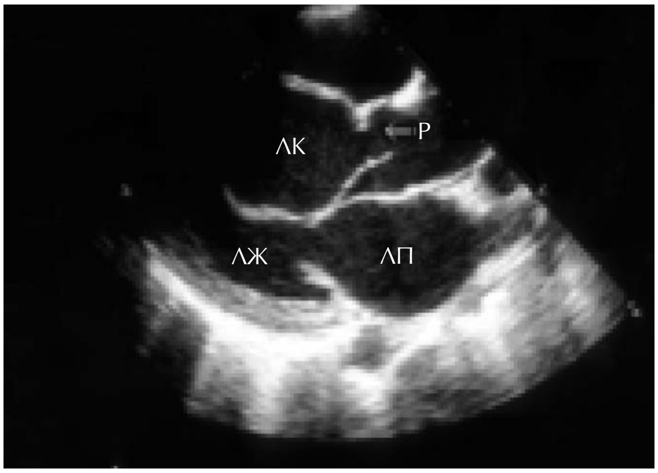


Рис. 6. Эхокардиограмма аневризмы, разорвавшейся в межжелудочковую перегородку с образованием ложной камеры. Доступ по парастернальной длинной оси (Р — место разрыва аневризмы, ЛК — ложная камера)

имеются признаки увеличения сердца. Шунт крови, направленный в полости правого отдела сердца, приводит к усилению легочного рисунка, а на ЭКГ появляются признаки перегрузки правого желудочка либо гипертрофии обоих желудочков. Трансторакальная и чреспищеводная ЭхоКГ позволяет установить точный диагноз (рис. 2–6).

Зондирование полостей сердца и ангиокардиография (рис. 7, 8) уточняют диагноз, демонстрируют анатомические особенности, связанные с существованием сопутствующих пороков, величину давления в полостях сердца, а также степень легочной гипертензии. Истинные размеры ДМЖП трудно оценить по ангиокардиограмме, когда правая коронарная створка пролабирует в ДМЖП.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с аномалиями коронарных артерий, нетипичными формами ОАП, дефектом аортолегочной перегородки, аортолевожелудочковым туннелем и ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана (18, 20, 21, 33).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Разрыв аневризмы правого синуса Вальсальвы с ДМЖП

При аневризме, исходящей из правой части правого коронарного синуса, ДМЖП обычно перимембранозный. Наиболее удобен доступ через пра-

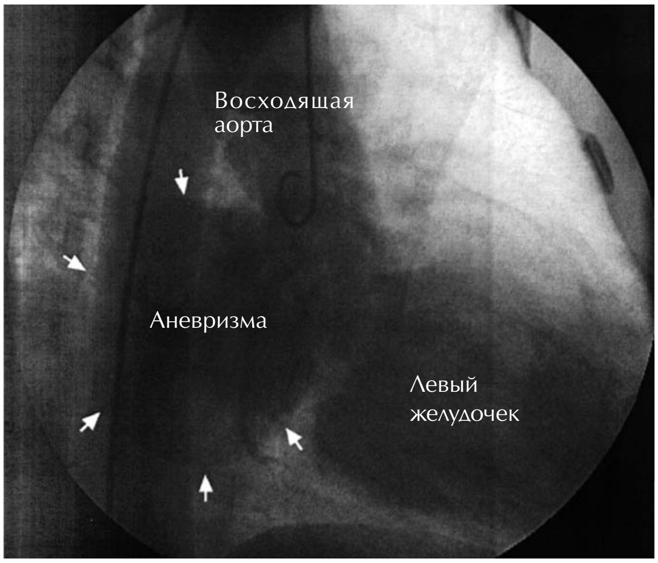


Рис. 7. Аортография, демонстрирующая гигантскую аневризму левого коронарного синуса Вальсальвы

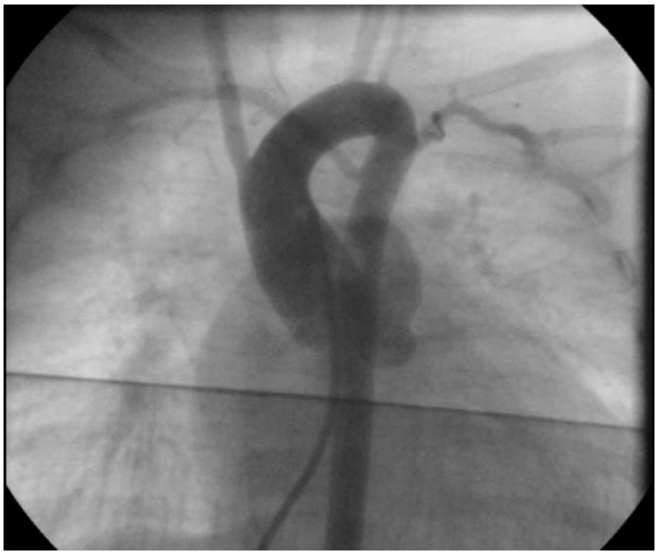


Рис. 8. Ангиокардиограмма разрыва аневризмы синуса Вальсальвы: в выводной тракт правого желудочка, при контрастировании корня аорты заполняется легочный ствол

вое предсердие, иногда с отсечением передней и перегородочной створок трехстворчатого клапана. Если аневризма занимает левую часть правого коронарного синуса Вальсальвы, ДМЖП располагается в выводном отделе перегородки под обоими магистральными сосудами. Обычный доступ к этой зоне — через желудочек или легочный ствол. В дополнение к перечисленным необходимо использовать трансаортальный доступ к основанию аневризмы.

При наружном исследовании корень аорты обычно выглядит нормальным. После начала искусственного кровообращения начинают охлаждение и сразу пережимают восходящую аорту, выполняют короткий разрез правого предсердия и через овальное окно дренируют левое предсердие. В большинстве случаев имеет место недостаточность аортального клапана. Корень аорты открывают поперечным разрезом (рис. 9, *а, б*). Вводят холодный кардиоплегический раствор непосредственно в устья коронарных артерий или ретроградно через коронарный синус. Оттягивая правую коронарную створку, можно увидеть ДМЖП, однако не следует пытаться закрыть его через корень аорты, так как из этого доступа трудно определить точную локализацию дефекта и проекцию пучка Гиса. При коновентрикулярном дефекте пучок прилежит к краю дефекта, при подаортальном ДМЖП пучок Гиса не граничит с краем дефекта. Оценивают избыточность правой коронарной створки или ее провисание, но коррекцию откладывают.

Правый желудочек открывают поперечным или продольным разрезом, в зависимости от распределения ветвей правой коронарной артерии. Альтернативным доступом может быть разрез легочного ствола. Тонкостенный «ветровой» рукав, часто с одной или несколькими перфорациями, резецируют, создавая большой дефект в правом коронарном синусе (рис. 9, *в*). Этот дефект отделен от ДМЖП основанием правой коронарной створки, т.е. местом ее сгиба (рис. 9, *г*). Большая часть удаленной аневризмы лишена аортальной медии. Для закрытия ДМЖП и дефекта стенки синуса Вальсальвы пришивают единую заплату таким образом, чтобы линия сгиба правой коронарной створки была фиксирована швом к заплате на соответствующем уровне (рис. 9, *д, е*).

После ушивания вентрикулярного разреза обследуют состояние аортального клапана и при наличии пролапса створки выполняют коррекцию по Trusler. У взрослых пациентов с выраженной деформацией клапана производят его протезирование.

Если определенно установлено, что ДМЖП не является коновентрикулярным, всю коррекцию проводят доступом через корень аорты. Пришивание основания правой коронарной створки к заплате при этом доступе более удобно, чем через вентрикулотомию.

Разрыв аневризмы синуса Вальсальвы в правое предсердие

Аневризма синуса Вальсальвы, исходящая из некоронарного синуса или изредка из правого синуса, прорывается в правое предсердие. В этом случае выполняют доступ через предсердие и аорту. Может быть достаточным один из этих доступов, если нет регургитации на аортальном клапане или ДМЖП. Кардиоплегический раствор вводят в корень аорты, прижимая перфорацию пальцем. При наличии недостаточности аортального клапана производят аортотомию и раствор вводят непосредственно в устья коронарных артерий или ретроградно в коронарный синус. Необходимо убедиться в отсутствии ДМЖП, так как он может быть прикрыт пролабирующей аневризмой или створкой клапана и не обнаружен до операции. Аневризму иссекают со стороны правого предсердия. Отверстие ушивают или закрывают заплатой со стороны аорты (рис. 10) и правого предсердия.

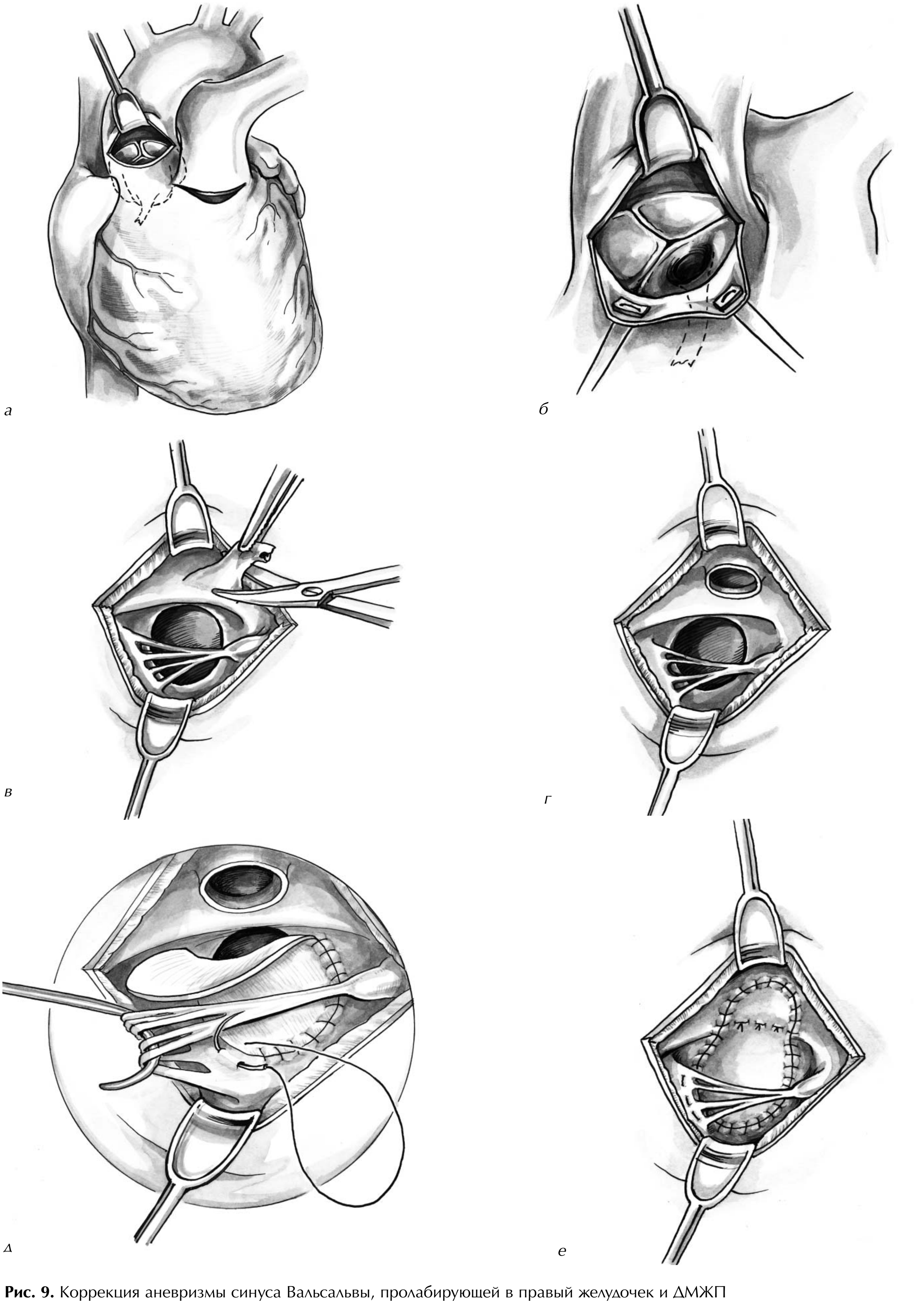
Опубликован первый опыт транскатетерного закрытия аневризмы синуса Вальсальвы (76).

Неразорвавшаяся аневризма синуса Вальсальвы

В большинстве случаев операцию можно выполнить через восходящую аорту. Если использована одна венозная канюля, дренажный катетер вводят через верхнюю правую легочную вену. Кардиоплегический раствор вводят в восходящую аорту или ретроградно. Устье аневризмы закрывают заплатой, избегая повреждения створки и устья коронарной артерии (см. рис. 10). При большой аневризме с аортальной недостаточностью может возникнуть необходимость протезирования клапана или корня аорты.

Альтернативная техника операции

При типичной аневризме в виде перфорированного ветряного рукава аневризматический мешок можно полностью вывернуть и втянуть в просвет аорты. После прошивания и частичной резекции аневризмы ее ворота закрывают заплатой (32, 21, 55). Мы также пользуемся этим приемом, так как резекцию аневризмы безопаснее выполнять под контролем зрения со стороны аорты и



а б в г д е

Рис. 9. Коррекция аневризмы синуса Вальсальвы, пролабирующей в правый желудочек и ДМЖП

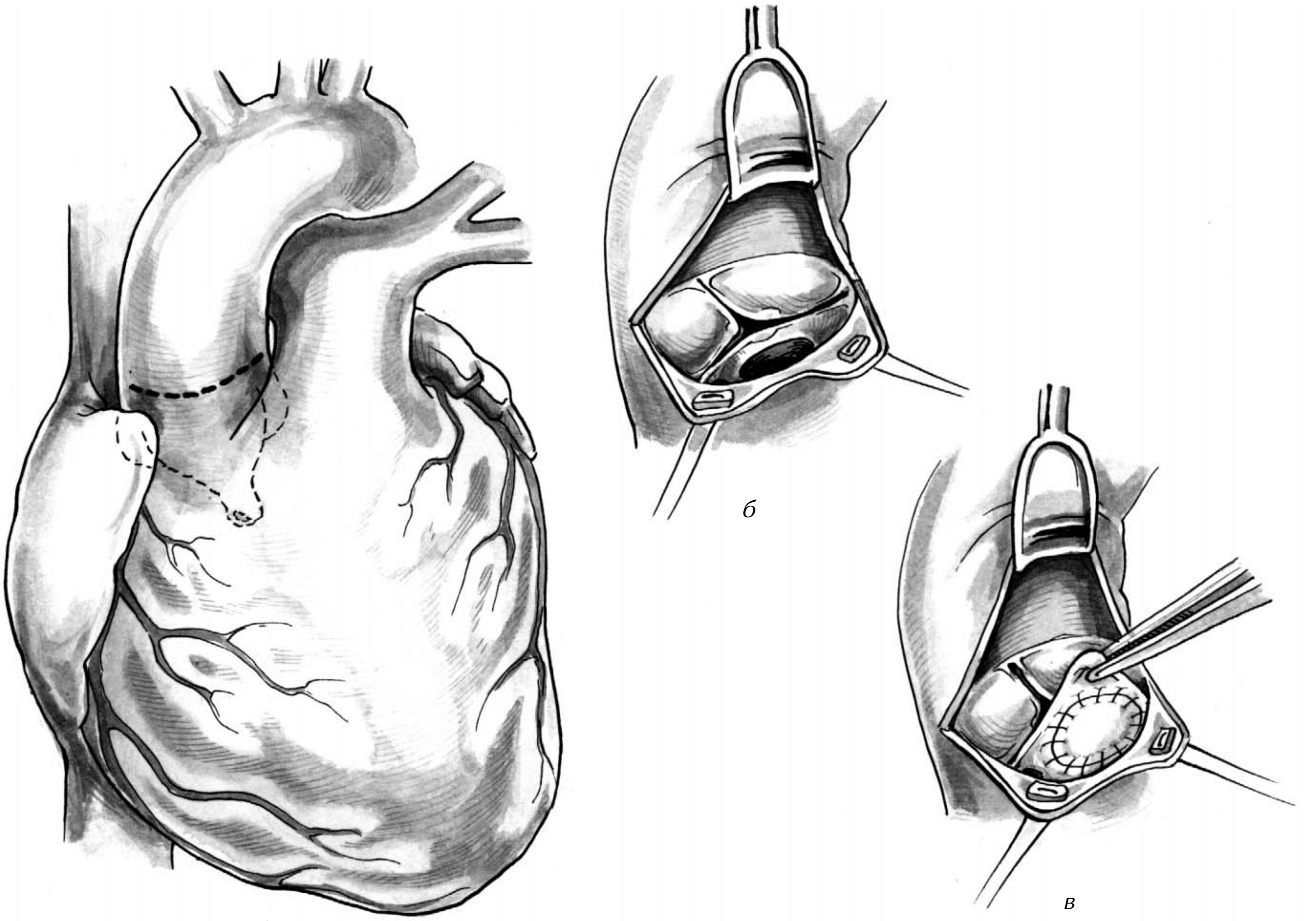


Рис. 10. Коррекция неразорвавшейся аневризмы синуса Вальсальвы или разрыва аневризмы в правое предсердие

можно избежать повреждения здоровой ткани створки и устья правой коронарной артерии. При расположении устья коронарного сосуда в непосредственной близости к воротам аневризмы фиксация заплаты может быть технически трудной. Рекомендуется дополнительное ушивание аневризмы со стороны полости сердца, в которую она пролабирует (18, 20, 65). Выворачивание «рукава» аневризмы в просвет аорты не всегда выполнимо. Если прорыв аневризмы происходит в просвет левого желудочка, ушивание разрыва можно выполнить через аортальный клапан. Если доступ к верхушке аневризмы технически труден, рекомендуют закрывать только ее ворота.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Большинство пациентов переживают ранний послеоперационный период. Средняя летальность, по совокупным данным нескольких центров, составляет 3–3,5% (59). Отдаленные результаты хорошие, если не производилось протезирование аортального клапана. Однако есть сообщение (77) о прогрессировании аортальной недостаточности в сроки от 7 до 13 лет после операции. У некоторых пациентов как до, так и после вмешательства наблюдаются нарушения ритма. Аневризмы, вызывающие эрозию межжелудочковой перегородки, у 2–3% больных становятся причиной пожизненной AV-блокады (59, 62, 77–80). У автора, проведшего 18 таких операций, летальных исходов не было. Одну пациентку пришлось повторно оперировать по поводу решунтирования через 15 лет после первого вмешательства и одну — в раннем послеоперационном периоде. Подобные случаи опубликованы и другими авторами (62, 81). При простом ушивании фистулы решунтирование происходит в 20–30% случаев (82, 83). Реоперации редки, если аневризма иссечена и отверстие закрыто заплатой.

ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ

Существуют сомнения в необходимости хирургической коррекции бессимптомной аневризмы, диагностируемой во время обследования по поводу другого заболевания. Если операция предпринимается по поводу пороков сердца, имеющаяся аневризма синуса Вальсальвы подлежит обязательному устранению из-за возможности ее разрыва, развития вторичной недостаточности аортального либо AV-клапанов, возникновения бактериального эндокардита.

При бессимптомной аневризме синуса Вальсальвы тщательное обследование всегда может обнаружить признаки патологии — нарушения ритма, прогрессирующую недостаточность аортального клапана. В настоящее время риск оперативного вмешательства при проведении плановых кардиохирургических операций невысок, поэтому оправдана активная тактика. В то же время аневризматическое расширение синусов Вальсальвы кнаружи считается вариантом нормы, ничем не проявляется и не требует хирургического вмешательства. Исключением являются гигантские аневризмы, выступающие кнаружи и сопровождающиеся клинической симптоматикой. В тяжелых случаях аневризма по размерам может конкурировать с размером сердца и показания к операции не вызывают сомнения. При аневризме гигантских размеров оперативное вмешательство заключается в частичной резекции, пликации и пластической реконструкции стенки аневризмы (35).

Литература

1. Hope J. A treatise of disease of the heart and great vessels, 3rd Ed. London: Churchill, 1839.
2. Thurman J. On aneurysms and especially spontaneous varicose aneurysms of the ascending aorta and sinuses of Valsalva, with cases. Med Chir Tr Lond I840;23:323.
3. Abbott ME. Clinical and developmental study of a case of ruptured aneurysm of the right anterior aortic sinus of Valsalva. In: Contributions to Medical and Biological Research, Vol. 2. New York: Hoeber PB, 1919: 899–914.
4. Venning OR. Aneurysms of the sinuses of Valsalva. Am Heart J I951;42:57.
5. Falholt W, Thomsen G. Congenital aneurysm of the right sinus of Valsalva, diagnosed by aortography. Circulation 1953;8:549.
6. Bontils-Roberts EA, DuShane JW, McGoon DC, Danielson GK. Aortic sinus fistula: surgical considerations and results of operation. Ann Thorac Surg 1971;I2:492.
7. Lillehei CW, Stanley P, Varco A. Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Surg I957;I46:460.
8. Morris GC Jr, Foster RP, Dunn RJ, Cooley DA. Traumatic aortico ventricular fistula: report of two cases successfully repaired. Am Surg 1958;24:883.
9. McGoon DC, Edwards JE, Kirldin JW. Surgical treatment of ruptured aneurysm of aortic sinus. Ann Surg 1958;I47:387.
10. Bigelow WG, Barnes WT. Ruptured aneurysm of aortic sinus. Surg 1959;150:I17.
11. Morrow AG, Baker RR, Hanson HE, Mattingly TW. Successful surgical repair of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Circulation 1957;16:533.
12. Sakakibara S, Konno W. Congenital aneurysms of sinus of Valsalva: a clinical study. Am Heart J 1962;63:708.
13. Sakakibara S, Konno W. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva associated with ventricular septal defect: anatomical aspects. Am Heart J 1968;75:595.
14. Sakakibara S, Konno W. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: anatomy and classification. Am Heart J I962;63:405.
15. Jones AM, Langley PA. Aortic sinus aneurysms. Br Heart. 1949; 11: 325.
16. Sawyers JL, Adams JE, Scott HW Jr. Surgical treatment for aneu rysms of the aortic sinuses with aortico atrial fistula: experimental and clinical study. Surgery 1957;41:26.
17. Arey J. B. Malformations of the aorta and aortic arches [Cardiovascular Pathology in Infants and Children, Philadelphia, W. B. Saunders, 1984.
18. Matherne G. P. Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root (Aneuryms of the sinus of Valsalva) [Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adoles cents, including the fetus and young adult, Lippincott Williams & Wilkins, A Wolters Kiuwer Comp., Philadelphia-Baltimore-New York, 2001.
19. Edwards J. E., Burchell H. B. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms, Thorax. 1957, 12,125
20. Kallfelz C. ArteriovenousfIstulae and allied lesions (Aneurysms of the sinus of Valsalva) [Moller J. H., Hoffman J. I. E. Pediatric cardiovascular medicine, Churchill Livingstone, New York, Edinburgh, London, Philadelphia, 2000.
21. Kirklin J. W., Barratt-Boyes B. G. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva, [Kirklin J. W., Barratt-Boyes B. G. Cardiac Surgery, John Wiley&Sons, New York, 1993.
22. Edwards JE, Burchell HB. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. Thorax 1957;12:125.
23. Van Praagh R., McNamara J. J. Anatomic types of ventricular septal defects with aortic insufficiency, Am. Heart J. 1968, 75,604.
24. Simic O, Schneider B, Stein I, Ostermeyer J. Unruptured aneurysms of the non-coronary and left sinuses of Valsalva accompanied by severe aortic valve regurgitation. Eur J Cardiothorac Surg 1996; 10: 1030–2.
25. Palmieri V, Bella JN, Arnett DK et al. Aortic root dilatation at sinuses of valsalva and aortic regurgitation in hypertensive and normotensive subjects: the Hypertension Genetic Epidemiology Network Study. Hypertension 2001; 37: 1229–35.
26. DeBakey ME, Diethrich EB, Liddocoat JE, Kinard SA, Garrett HE. Abnormalities of the sinuses of Valsalva. Experience with 35 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1967;54:312.
27. Smith WA. Aneurysm of the sinus of Valsalva with report of two cases. JAMA 914;62:1878.
28. DeBakey ME, Lawrie GM. Aneurysm of sinus of Valsalva with coronary atherosclerosis: successful surgical correction. Awn Surg 1979.
29. Shumacker HB Jr. Aneurysms of the aortic sinuses of Valsalva due to bacterial endocarditis, with special reference to their operative management. J Thorac Cardiovasc Surg 1972;63:896.
30. Nowicki ER, Aberdeen E, Friedman S, Rashkind W. Congenital left aortic sinus-left ventricle fistula and review of aortocardiac fistulas. Ann Thorac Surg 1977;23:378.
31. Ainger LE, Pate JW. Rupture of a sinus of Valsalva aneurysm in an infant: surgical correction. Am J Cardiol 1963;II:547.
32. Ebert P.A., Arciniegas E. Sinus of Valsalva aeurysm [Arciniegas E. Pediatric Surgery, Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1985.
33. Nowicki E.R., Aberden E., Friedman S., Rashkind W.J. Congenital left aortic sinus-left ventri clefistula and review of aortocardiacfistulas, Ann. Thor. Surg. 1977, 23,378.
34. Henze A., Huttunen H., Bjerk V. 0. Ruptured sinus of Valsalva aneurysms, Scand. j. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1983,17,249.
35. Skalski J., Wites M., Pyplacz D., Stanek P., Pawlak S. Giant aneurysms of Valsalva sinuses, Surg. Child. Intern. 1997, 5,53.
36. Dubost C, Blondeau P, Piwnica A. Right aorta-atrial fistulas resulting from a rupture of the sinus of Valsalva: a report on 6 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:421.
37. Kieffer SA, Winchell P. Congenital aneurysms of the aortic sinuses with cardioaortic fistula. Dis Chest I960; 38:79.

38. Perloff JK. Sinus of Valsalva-right heart communications due to congenital aortic sinus defects. Am Heart J 1960;59:318.
39. Rosenberg H, Williams WG, Trusler GA, Smaillioru J, Rowe RD, Moes CA, et al. Congenital aortico-right atrial communications: the dilemma of differentiation from coronary-cameral fistula. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:841.
40. Eliott RS, Wolbrink A, Edwards JE. Congenital aneurysm of the left aortic sinus: a rare lesion and a rare cause of coronary insufficiency. Circulation 1963;28:951.
41. Shiralshi S, Watarida S, Katsuyama K, Nakajima Y, Imura M, Nishi T, et al. Unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva into the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1998;65: 1458.
42. Gibbs NM, Harris EL. Aortic sinus aneurysms. Br Heart J 1961;23: 131.
43. Brabham KR, Roberts WC. Fatal intrapericardial rupture of sinus of Valsalva aneurysm. Am Heart J 1990;120: 1455.
44. Munk MD, Gatzoulis MA, King DE, Webb GD. Cardiac tamponade and death from intrapericardial rupture (corrected) of sinus of Valsalva aneurysm. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15:100.
45. Heydorn WH, Nelson WI Fitter JD, Floyd GD, Strevey TE. Congeni tal aneurysm of the sinus of Valsalva protruding into the left ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;71:839.
46. Shumaeker HB ir, Judson WE. Rupture of aneurysm of sinus of Valsalva into left ventricle and its operative repair. J Thorac Cardio vasc Surg 1963;45:650.
47. Warthen RO. Congenital aneurysm of the right anterior sinus of Yalsalva (interventricular aneurysm) with spontaneous rupture into the left ventricle. Am Heart J 1949;37:975.
48. Heilman KJ, Groves BM, Campbell D, Blount SG. Rupture of left sinus of Valsalva aneurysm into the pulmonary artery. J Am Coll Cardiol 1985;5:ll05.
49. Killen DA, Wathanacharoen S, Pogson GW Jr. Repair of intrapericar dial rupture of left sinus of Valsalva aneurysm. Ann Thorac Surg l987;44:3
50. Choudhary SK, Bhan A, Rcddy SC, Sharma R, Murari V, Airan B, et al. Aneurysm of sinus of Valsalva dissecting into interventricular septum. Ann Thorac Surg 1998;65:735.
51. Hoshino J, Naganuma F, Nagal R. Ventricular fibrillation triggered by a ruptured sinus of Valsalva aneurysm. Heart 1998;80:203.
52. Taguchi K, Sasaki N, Matasuura Y, Mura R. Surgical correction of aneurysm of the sinus of Valsalva: a report of 45 consecutive patients, including 8 with total replacement of the aortic valve. Am J Cardiol 1969;23: 180.
53. Walters MI, Ettles D, Guvendik L, Kaye GC. Interventricular septal expansion of a sinus of Yalsalva aneurysm: a rare cause of complete heart block. Heart 1998;80:202.
54. Dev V., Goswanii K. C., Shrivastava H. V. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva, Am. Heart J. 1993, 126,930.
55. Hamid I. A., Jothi M., Rajan S. Transaortic repair of ruptured aneurysm of sinus of Valsalva. Fifteen-year experience, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1994, 107,1464.
56. van Son J. A., Sim E. K., Stair A. Morphometric features of ruptured congenital of sinus of Valsalva aneurysm: Implication for surgical treatment, J. Cardiovasc. Surg. 1995, 36,433.
57. Sakakibara S., Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva associated with ventricular septal defect. Anatomical aspects, Am. Heart J. 1968, 75,595.
58. Shu-Hsun C, Chi-Reu H, Sou-Sien H et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva in Orientals. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 288–98.
59. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R et al. Sinus of Valsalva aneurysms: 20 years' experience. J Card Surg 1997; 12: 300–8.
60. Danford DA, Martin AB. Sinus of Valsalva aneurysm. In: Moller JH, ed. Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium. Perspectives in Pediatric Cardiology, Vol 6. Armonk, NY: Futura, 1998: 91–3.
61. Nowicki ER, Aberdeen E, Friedman S, Rashkind WI. Congenital left aortic sinus-left ventricle fistula and review of aorto cardiac fistulas. Ann Thorac Surg 1977; 23: 378–88.
62. Barragry TP, Ring WS, Moller JH et al. 15- to 30-year follow- up of patients undergoing repair of ruptured congenital aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg 1988; 46: 15–19.
63. Rothbart RM, Chahine RA. Left sinus of Valsalva aneurysm with rupture into the left ventricular outflow tract: diagnosis by color-encoded Doppler imaging. Am Heart J1990,120:224–7.
64. Pepper C, Munsch C, Sivananthan UM, Pye M. Unruptured aneurysm of the left sinus of Valsalva extending into the left ventricular outflow tract: presentation and imaging. Heart 1998; 80(2): 190–3.
65. Isomura T., Hisatomi K., Hirano A., Satho T., Kosuga K., Ohishi K. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva, J. Cardiovasc. Surg. (Torino), 1994, 35,135.
66. Wo S., Matuszewski M., Bachowski R., Ceglarek W., Jasitiski M., Domaradzki W., Toczek K., Korzeniowska B., Iwiiiski J. Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Clinical review, treat ment, results, J. Cardiovasc. Surg. 1994, 35,219.
67. Gibbs KL, Reardon MJ, Strickman NE, de Castro CM, Gerard JA, Rycyna JL, et al. Hemodynamic compromise (tricuspid stenosis and insufficiency) caused by an unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. JAm Coll Cardiol 1986;7:1177.
68. Kiefaber RW, Tabakin BS, Coffin LH, Gibson RW. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm with right ventricular outflow obstruction diagnosed by two-dimensional and Doppler echocardiography. J Am Coll Cardiol l986;7:438.
69. Eliot R. S., Woibrink A., Edwards J. E. Congenital aneurysm of the left aortic sinus, Circulation 1963, 28,951.
70. Lee E.B., Krieger O.J., Lee N. K. Congenital aneurysm of the non-coronary sinus Valsalva leading to complete heart block: case report, Ann. mt. Med. 1956, 45,525.
71. Hong P. W., Lee S. S., Kim S. W. Unusual manifestations of ruptured aneurysm of the aortic sinus: a report of two cases, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1966, 51,507.
72. Stollberger C, Seitelberger R, Fenninger C, Prainer C, Slany J. Aneurysm of the left sinus of Valsalva. An unusual source of cerebral embolism. Stroke 1996;27:1424.
73. Wortham DC, Gorman PD, Hull RW, Vemalis MN, Gaither NS. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm presenting with embolization. Am Heart J 1993;125:896.
74. Morch JE, Greenwood WF. Rupture of the sinus of Valsalva: a study of eight cases with discussion on the differential diagnosis of continuous murmurs. Am J Cardiol 1966;18:827.
75. Gray S. W., Skandalakis J. E. Embryology for Surgeons, The embryological basic for the treatment of congenital defects, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
76. Cullen S, Somerville J, Redington A. Transcatheter closure of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Br Heartf 1994; 71: 479–80.
77. Naka Y, Kadoba K, Ohtake S et al. The long-term outcome of a surgical repair of sinus of valsalva aneurysm. Ann Thorac Surg 2000, 70: 727–9.
78. Mattila SF, Kupari M, Harjula AL. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm: long-term postoperative follow-up. Scand J Thorac Surg 1987; 21: 233–8.
79. Raffa H, Mosieri J, Sorefan AA, Kayali MT. Sinus of Valsalva aneurysm eroding into the interventricular septum. Ann Thorac Surg 1991; 51: 996–8.
80. Holdright DR, Brecker S, Sheppard M. Ruptured aneurysm of the aortic sinus of Valsalva - difficulties in establishing the diagnosis. Cardiol Young 1995; 5: 75–7.
81. Van Son JAM, Danielson GK, Schisff HV et al. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. Circulation 1994; 90(2): 11.20–11.29.
82. Abe T, Komatsu S. Surgical repair and long-term results in ruptured sinus of Valsalva aneurysm. Ann Thorac Surg 1988;46:520.
83. Barragry TP, Ring WS, Moiler JH, Lillehei CW. Fifteen– to 30-year follow-up of patients undergoing repair of ruptured congenital aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg 1988;46:515.

Глава 33

СООБЩЕНИЯ АОРТЫ С КАМЕРАМИ СЕРДЦА И АОРТОЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВЫЙ ТУННЕЛЬ

Просвет аорты изредка может сообщаться с любой камерой сердца. Наиболее частым вариантом является аортолевожелудочковый туннель, по убывающей частоте встречается сообщение аорты с правым предсердием, с правым желудочком и с левым предсердием. Аневризма синуса Вальсальвы в эту категорию аномалий не входит (см. гл. 32).

СООБЩЕНИЯ МЕЖДУ АОРТОЙ И КАМЕРАМИ СЕРДЦА

Сообщения аорты с камерами сердца физиологически напоминают аортальную недостаточность, за исключением вариантов, когда туннель открывается в правые камеры сердца. В этих случаях имеется также значимый сброс крови слева направо. Похожая гемодинамика отмечается при редко встречающейся истинной врожденной аортальной недостаточности. Анатомическим субстратом ее является врожденное отсутствие аортального клапана, четырехстворчатый аортальный клапан и другие аномалии.

Эти аномалии трудно отличить от коронаросердечных фистул. Дифференциальный диагноз можно поставить на основе селективной коронарной артериографии. Рассматриваемую группу пороков можно ошибочно принять за разрыв аневризмы синуса Вальсальвы.

Ни один кардиохирургический центр не располагает существенным количеством наблюдений врожденных сообщений аорты с камерами сердца. Среди 7000 операций автора аортолевожелудочковый туннель встретился в 3 случаях (0,04 %), в одном из них — с аневризмой верхнего отдела межжелудочковой перегородки. Во всех случаях сообщение диаметром 9–10 мм закрыто заплатой со стороны аорты.

АОРТОЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВЫЙ ТУННЕЛЬ

Аортолевожелудочковый туннель представляет собой короткий аномальный путь между правым коронарным синусом (изредка левым) расширенного корня аорты и левым желудочком. Туннель начинается слева от устья правой коронарной артерии и продолжается через верхнюю часть межжелудочковой перегородки, открываясь в левом желудочке.

Этот редкий врожденный порок был впервые описан Hart (1905) и Edwards (1961) (цит. по Банкл (1).

ЭМБРИОЛОГИЯ

Предложено несколько гипотез возникновения этого порока, но ни одну из них нельзя считать достоверной и окончательной:

- туннель может быть аномальной коронарной артерией, входящей в левый желудочек через синус миокарда (2);
- наличие ослабленной области в аортальном кольце, способствующей развитию сообщения между аортой и левым желудочком (3);
- еще во внутриутробной жизни врожденная аневризма правого аортального синуса вдается в левый желудочек (4);
- тройное деление артериального ствола (5).

АНАТОМИЯ

Аортальное отверстие обычно расположено на уровне комиссуры клапана и отделено от правого синуса Вальсальвы выступающим поперечным гребнем. Туннель выбухает в полость перикарда и часто виден на рентгенограмме. Он направляется прямо вниз рядом с аортальным клапаном, далее позади инфундибулума правого желудочка и через место контакта аорты с межжелудочковой перегородкой входит в левый желудочек. Ширина туннеля колеблется между 0,5 см и 1,5 см. По форме канал представляет собой трубку или имеет мешкообразное расширение. Туннель может оттеснить вправо выводную часть межжелудочковой перегородки, создавая подлегочный стеноз. Изредка туннель может открываться в инфундибулярный отдел

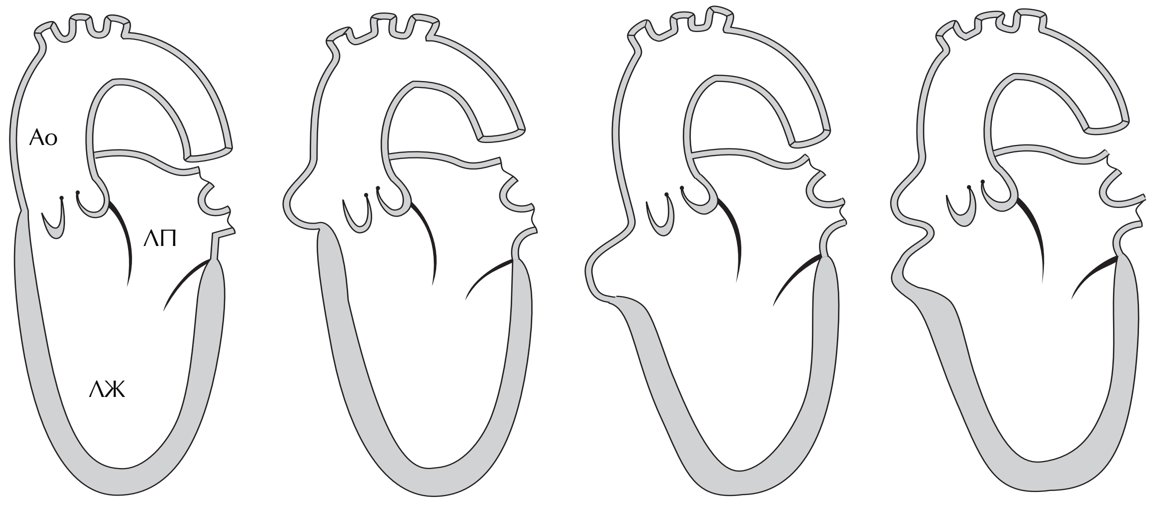


Рис. 1. Различные типы аортолевожелудочкового туннеля. Слева направо: простой параклапанный туннель, аневризматическое расширение аортальной стенки туннеля, аневризматический туннель в конусной перегородке, аневризматический туннель в аортальной стенке и конусной перегородке (Ао — аорта, ЛП — левое предсердие, ЛЖ — левый желудочек)

правого желудочка. Считается, что образование аномалии связано с врожденным истончением передней стенки выводного тракта левого желудочка в месте, где правый аортальный синус соприкасается с мембранозной перегородкой (6, 7). На разных уровнях по ходу туннеля стенка его может быть аневризматически расширенной (рис.1) (8).

Порок может сопровождаться ДМЖП, аортальным стенозом или атрезией аорты с гипоплазией левого желудочка и легочным клапанным и подклапанным стенозом. Описан случай отхождения правой коронарной артерии от аневризматически расширенного переднего синуса Вальсальвы, являющегося внесердечной частью туннеля (9). В некоторых случаях устье и проксимальная часть правой коронарной артерии отсутствуют.

КЛИНИКА

Гемодинамическим проявлением порока является регургитация крови из аорты в левый желудочек. Для больных характерны сердечная недостаточность, выраженная кардиомегалия, низкое диастолическое давление, гипердинамия расширенного левого желудочка, увеличенное левое предсердие и грубый систолодиастолический шум у основания сердца. На ЭКГ обнаруживается выраженная в различной степени гипертрофия левого желудочка и левого предсердия. На рентгенограмме отмечаются признаки застойной сердечной недостаточности, увеличение размеров сердца, расширение восходящей аорты, в некоторых случаях выбухание правого аортального синуса.

Диагноз устанавливают с помощью ЭхоКГ. Катетеризацию и ангиокардиографию выполняют для исключения сопутствующих внутрисердечных аномалий. Двухмерная ЭхоКГ, допплер-кардиография и аортография позволяют отличить этот порок от недостаточности аортального клапана по отсутствию ретроградного тока через аортальный клапан; от коронарного свища, открывающегося в левый желудочек, — по наличию нормальных правой и левой главных коронарных артерий; от сопутствующего ДМЖП — по отсутствию шунта крови через дефект и от разрыва синуса Вальсальвы — по переднему расположению туннеля и отсутствию дилатации синусов аорты (9, 10).

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Аортолевожелудочковый туннель был диагностирован у плода (11). Течение порока зависит от диаметра туннеля. По данным литературы смерть наступает в возрасте от 3 дней до 23 лет. Она может быть внезапной или стать следствием медленно нарастающей сердечной недостаточности. В тяжелых случаях у новорожденных имеют место кардиомегалия и сердечная недостаточность. Без операции они умирают в течение нескольких месяцев. У пациентов с узким туннелем симптомов не наблюдается, однако они редко встречаются во 2-м десятилетии жизни.

ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ

Диагноз аортолевожелудочкового туннеля является показанием для операции. Она должна быть выполнена как можно раньше для минимизации повреждения левого желудочка хронической объемной перегрузкой.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое лечение сопровождается высокой частотой прогрессирующей аортальной недостаточности после операции (12–14), причиной которой являются исходная аномалия аортального клапана и деформация корня аорты, препятствующие нормальному смыканию створок. Для предупреждения этого осложнения Bjork и соавторы (12) рекомендовали закрывать аортальное отверстие туннеля заплатой для сохранения опоры правой коронарной створки и предотвращения ее деформации. Другие авторы (7), полагая, что аортолевожелудочковое сообщение является дефектом, а не туннелем, рекомендовали уменьшать размер синуса и укреплять стенку аорты при закрытии отверстия. Имеется единственное сообщение о закрытии туннеля катетрным способом с использованием окклюдера Amplatzer (15).

ТЕХНИКА ОПЕРАЦИИ

Операция может выполняться с одной венозной канюлей. У детей раннего возраста удобно использовать гипотермическую остановку кровообращения. Аорту пережимают сразу для предупреждения растяжения левого желудочка. Кардиоплегический раствор вводят в устья коронарных артерий или ретроградно через коронарный синус. Производят поперечный разрез аорты периферичнее расширения в проекции правого коронарного синуса Вальсальвы, контролируя место расположения устья правой коронарной артерии. При изучении устья туннеля соблюдают осторожность, чтобы не повредить створки клапана. Желательно закрыть оба конца туннеля. Желудочковый конец закрывают швами с прокладками. Аортальный конец закрывают заплатой из перикарда, так как ушивание деформирует синус и может стать причиной регургитации. При необходимости для удобства манипулирования внутри узкого корня аорты предложено иссечение устья правой коронарной артерии с последующей реимплантацией. После ушивания стенки аорты предпринимают меры для исключения растяжения левого желудочка из-за остаточной регургитации, так как сердце должно восстановиться после периода ишемии миокарда.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Госпитальная летальность в различных сообщениях варьирует от 5 до 20 %. У большинства пациентов после операции остается по крайней мере небольшая аортальная недостаточность и у половины из них она прогрессирует со временем, вызывая необходимость протезирования аортального клапана в отдаленном периоде. Причина послеоперационной аортальной недостаточности до конца не понятна, хотя у части больных она обусловлена расширением корня аорты. Пациенты, которые не нуждаются в протезировании клапана, находятся в хорошем функциональном состоянии.

Литература

1. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. Аорто-левожелудочковый тунель. – М.: Медицина. – 1980. – с.171
2. Levy MJ, Lillehei CW, Anderson RC, Amplatz K, Edwards JE. Aortico-left ventricular tunnel. Circulation 1963;27:841–853.
3. Morgan R. I., Mazur J. H. Congenital aneurysm of the aortic root with fistula to left ventricle. A case report with autopsy findings. – Circulation, 1963, 28, 589.
4. Cooley R. N., Harris L. C, Rodin A. E. Abnormal communication between the aorta and left ventricle. – Aortico-left ventricular tunnel. – Circulation, 1965, 31, 564.
5. Neff U. Zwei Beobachtungen eines "linke Herzkammer-Aortennebenkana-les" (aortico-left ventricular tunnel).– Arch. Kreisl. Forsch., 1971, 63, 266.
6. Somerville J, English T, Ross DN. Aortico-left ventricular tunnel. Br Heart J 1974;36:321–328.
7. Serino W, Andrade JL, Ross D, De Leval M, Somerville J. Aorto-left ventricular communication after closure: late postoperative problems. Br Heart J 1983;49: 501–506.
8. Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification. Ann Thorac Surg 1988; 45:106–12.
9. Turley K, Silverman NH, Teitel D, Mavroudis C, Snider R, Rudolph AM. Repair of aortico-left ventricular tunnel in the neonate: surgical, anatomic and echocardiographic considerations. Circulation 1982; 65: 1015–1020.
10. Fripp RR, Werner }C, Whitman V, Nordenberg A, Waldhausen JA. Pulsed Doppler and two-dimensional echocardiographic findings in aortico-left ventricular tunnel. J Am Coll Cardiol 1984;4:1012–1014.
11. Sousa-Uva M, Touchot A, Fermont L et al. Aorticoleft ventricular tunnel in fetuses and infants. Ann Thorac Surg 1996; 61(6): 1805–10.
12. Bjork VO, Eklof G, Wallgren G, Zetterqvist P. Successful surgical treatment of an aorticoleft ventricular tunnel in a four-month-old infant. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:35–38.
13. Llorens R, Areas R, Herreros J, et al. Aortico-left ventricular tunnel: a case report and review of the literature. Tex Heart Inst J 1982;9:169–175.
14. Okorama EO, Perry LW, Scott LP, Mc-Clenathan JE. Aorticoleft ventricular tunnel: clinical profile, diagnostic features, and surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;71:238–244.
15. Chessa M, Chaudhari M, De Giovanni JV. Aorto-left ventricular tunnel: transcatheter closure using an amplatzer duct occluder device. Am J Cardiol 2000; 86(2): 253–4.

Часть шестая

АНОМАЛИИ ВЕН

АНОМАЛИИ ЛЕГОЧНОГО ВЕНОЗНОГО СОЕДИНЕНИЯ

С анатомической точки зрения пороки легочной венозной системы можно разделить на аномалии соединений, сужения соединений и аномалии числа легочных вен.

АНОМАЛИИ СОЕДИНЕНИЙ

Одна или более легочных вен могут иметь патологическую связь с правым предсердием или с одним из его венозных притоков. При тотальном аномальном дренаже (соединении) легочных вен (ТАДЛВ) все вены соединяются аномально, при частичном аномальном дренаже легочных вен (ЧАДЛВ) одна или более, но не все вены соединяются аномально.

Термин «аномальный дренаж» является традиционным, однако он точнее определяет суть анатомии, а не физиологии.

СТЕНОТИЧЕСКИЕ СОЕДИНЕНИЯ

При данной патологии встречаются сужения части или всех легочных вен. Даже вены с нормальным соединением могут быть суженными, будучи представленными в виде сужения отдельных вен и трехпредсердного сердца. Главной особенностью гемодинамики является нарушение оттока из легочных вен в левое предсердие. Аномальное соединение вен сопровождается обструкцией легочного венозного возврата в правое предсердие. Общим является нарушение оттока крови из легких.

АНОМАЛЬНОЕ КОЛИЧЕСТВО ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

В норме существуют две правые и две левые легочные вены. У каждого четвертого человека встречается единственная правая или левая легочная вена. Изредка все легочные вены сливаются в общую вену, которая дренируется в левое предсердие. В 2% случаев встречается третья левая или правая легочная вена. Четвертая или пятая легочные односторонние вены обнаруживаются еще реже. Аномальное количество легочных вен не имеет физиологического значения. Их идентификация важна для торакальных хирургов.

ЭМБРИОЛОГИЯ

У человеческого эмбриона зачатки легких, глотки и трахеобронхиального дерева происходят из начальной части первичной пищеварительной трубки. На ранней стадии развития зачатки легких окутаны сосудистым сплетением первичной пищеварительной трубки — висцеральным сплетением. По мере прогрессирования дифференциации легких часть висцерального сплетения формирует легочное сосудистое русло. На первой стадии прямая его связь с сердцем отсутствует и легочное сосудистое русло дренируется через висцеральное сплетение (т.е. пупочную и кардинальную системы вен) (рис. 1).

Окончательная связь легочного сосудистого русла с сердцем зависит от более позднего соедине-

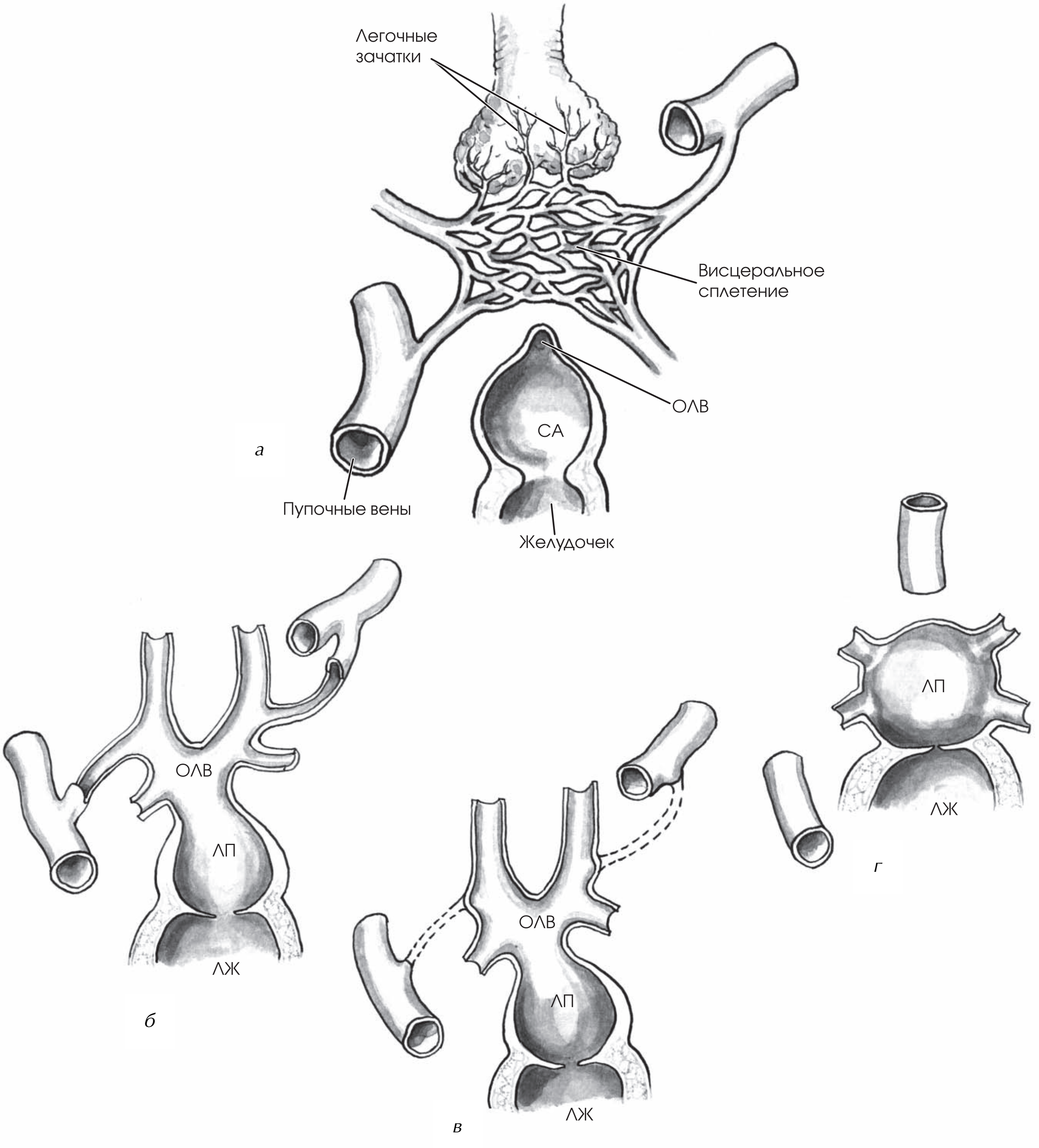


Рис. 1. Нормальное развитие легочной венозной системы: *а* — на ранних стадиях висцеральное сплетение дренирует зачатки легких. Это примитивное легочное сосудистое русло не имеет прямой связи с сердцем и разгружается через пупочно-вителлинову и кардинальную венозную системы; *б* — общая легочная вена (ОЛВ) формируется как выпячивание стенки левого предсердия (ЛП) и соединяется с висцеральным сплетением. После этого кровь из легочных вен может дренироваться непосредственно в левое предсердие или обходным путем в сердце через примитивные венозные соединения; *в* — более не нужные примитивные легочные венозные соединения исчезают; *г* — путем дифференциального роста левого предсердия отдельные легочные вены инкорпорируются в левое предсердие и общая легочная вена перестает существовать как анатомическая структура (ЛЖ — левый желудочек, СА — синоатриальная зона)

ния выступа синоатриальной области сердца (общей легочной вены) с легочной частью висцерального сплетения. Это выпячивание образуется слева от развивающейся первичной перегородки. Когда происходит слияние этих образований, первичные коммуникации между легочной частью висцерального сплетения и кардинальной и пупочной системой вен постепенно редуцируются. Легочное венозное русло начинает дренироваться через четыре отдельные большие легочные вены в общую легочную вену, которая опорожняется в общее предсердие. Общая легочная вена является временным анатомическим образованием. В процессе дифференциального роста оно инкорпорируется в левое предсердие в виде отдельных четырех легочных вен.

Эмбриологической основой большинства аномалий легочных вен является нарушение развития общей легочной вены. Если не произошло слияния выступа синоатриальной области сердца с легочным венозным сплетением, легочные вены дренируются более примитивным путем через системные вены (рис. 2).

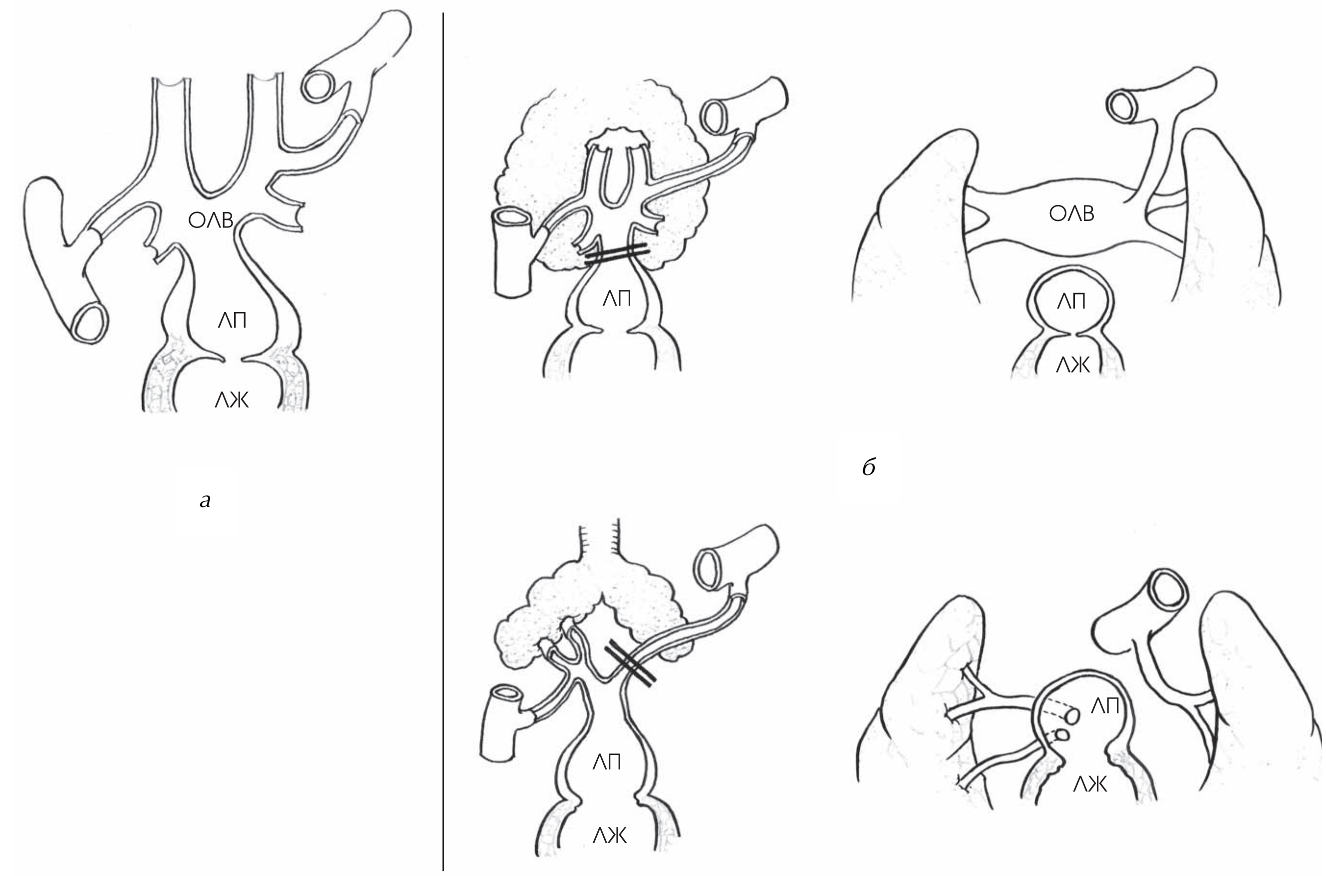


Рис. 2. Эмбриологическая основа аномального легочного венозного соединения: *а* — общая легочная вена соединилась с левым предсердием, но примитивные легочные связи еще сохраняются; *б* — вверху: если выход из общей легочной вены атрезирован, легочная венозная кровь не дренируется непосредственно в левое предсердие. При этом имеется одно или несколько примитивных венозных соединений (ТАДЛВ), внизу: атрезия одной крупной ветви общей легочной ветви приводит к образованию ЧАДЛВ

Глава 34

ТОТАЛЬНЫЙ АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

Тотальный аномальный дренаж (соединение) легочных вен (ТАДЛВ) — порок, при котором отсутствует прямая связь легочных вен с левым предсердием. Легочные вены аномально дренируются в правое предсердие или его притоки. Почти у всех пациентов имеется открытое овальное окно или ДМПП.

ТАДЛВ впервые описан Wilson (1) в 1798 г. В 1951 г. Muller выполнил первую успешную операцию (2). Она носила паллиативный характер. Без применения технологии открытого сердца был наложен анастомоз между коллектором легочных вен и левым ушком. В 1956 г. Lewis, Varco и соавторы (3) сообщили об успешной коррекции порока в условиях созданной поверхностным охлаждением умеренной гипотермии и временной окклюзии венозного притока в сердце. В том же году Burroughs и Kirklin (4) выполнили коррекцию порока в условиях ИК. Опыт последующих лет показал, что летальность у младенцев была значительно выше, чем у старших детей. Со временем в литературе стали появляться сообщения об успехе операций у тяжелых больных с обструктивным типом ТАДЛВ. Улучшение результатов было связано с внедрением гипотермической перфузии с уменьшенным объемом кровотока и остановкой кровообращения.

Частота встречаемости ТАДЛВ, по данным разных исследований, варьирует от 0,83 до 2,8% (5–7).

МОРФОГЕНЕЗ

Связь образования ТАДЛВ с известными внешними тератогенными агентами четко не установлена, хотя вероятной причиной может быть воздействие свинца, красок, растворителей и пестицидов (8, 9). Генетическая природа ТАДЛВ не выявлена, однако не исключается моногенный тип наследования в связи с множеством сообщений о семейных случаях среди однокровных братьев и сестер (10–14). Ген этой семейной формы ТАДЛВ связан с хромосомой 4q13–q12 (15). В той же области обнаружен ген рецептора сосудистого эндотелиального фактора роста, с которым связывают семейную и, вероятно, спорадическую форму ТАДЛВ (16).

ТАДЛВ сочетается с рядом врожденных синдромов — асплением, полиспленией, синдромом кошачьих глаз (17). При синдроме кошачьих глаз у 50% больных встречаются такие ВПС, как ТАДЛВ, тетрада Фалло, ДМЖП, АТК (18).

АНАТОМИЯ

Согласно клинической классификации Darling и соавторов (19), в зависимости от уровня дренажа порок представлен четырьмя вариантами (рис. 1):

1. Супракардиальным. Составляет 50% всех ТАДЛВ. Общий коллектор легочных вен, расположенный позади левого предсердия, дренируется в ПВПВ через левую вертикальную и левую безымянную вены.
2. Интракардиальным. Отмечается у 20% больных с ТАДЛВ. Общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус или они раздельно четырьмя устьями впадают в правое предсердие.
3. Инфракардиальным (субдиафрагмальным). Встречается в 20% случаев. Общий коллектор легочных вен дренируется в воротную вену, венозный проток, печеночную вену и в НПВ. Общая легочная вена через вертикальную вену, которая прободает диафрагму в области пищеводного отверстия, соединяется с воротными венами и НПВ через венозный проток или печеночные синусоиды.
4. Смешанным. Встречается у 10% больных. Этот тип представляет собой комбинацию предшествующих вариантов.

Neill (20) предложил анатомическую и эмбриологическую классификацию, заменив термин «дренаж» на более точный в смысловом отношении термин «соединение»: соединение с правым предсердием, соединение с правой общей кардинальной системой (ВПВ, непарная вена), соединение с левой общей кардинальной системой (ле-

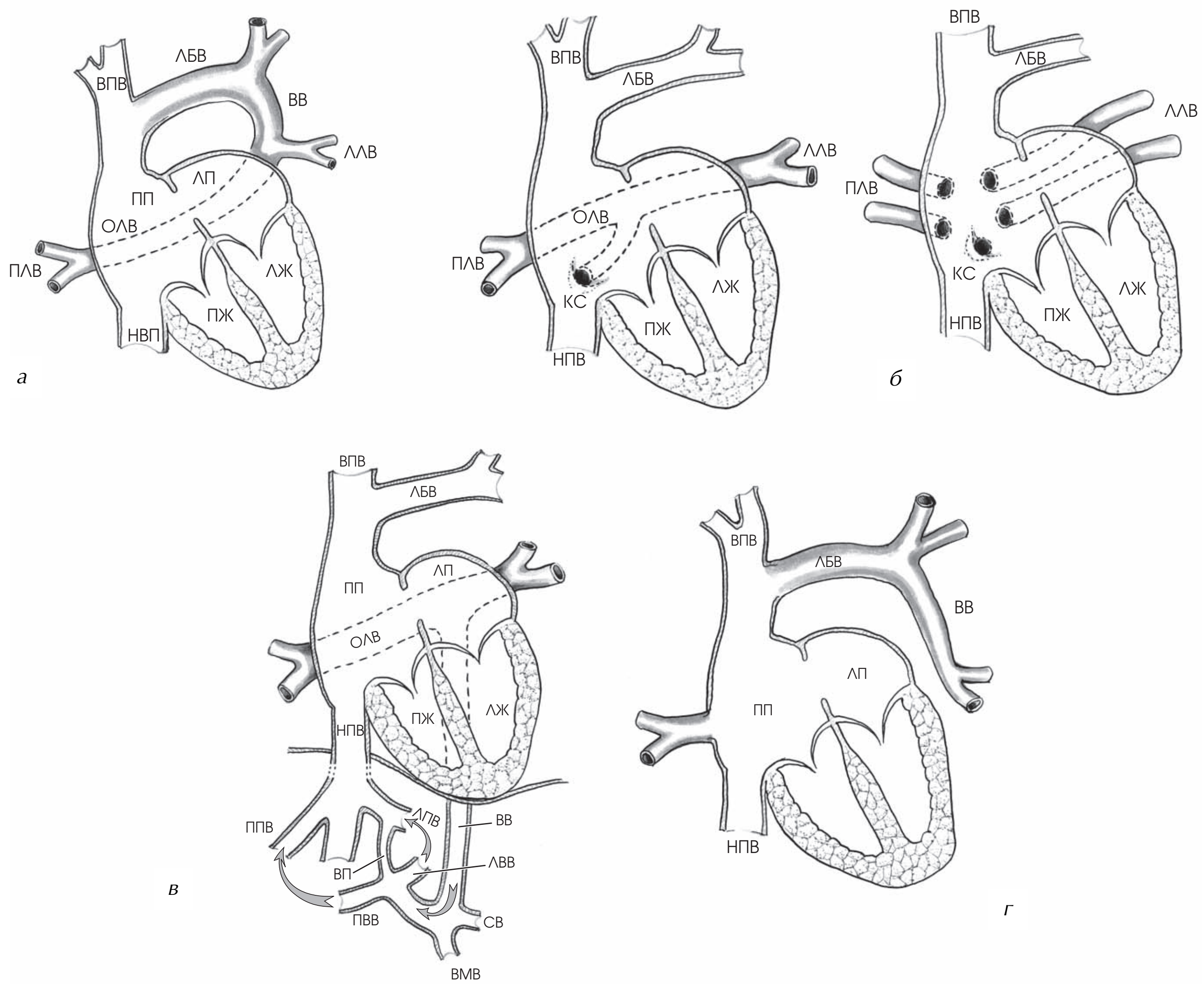


Рис. 1. Варианты ТАДЛВ: *а* — супракардиальный; *б* — интракардиальный; *в* — инфракардиальный; *г* — смешанный (ВПВ — верхняя полая вена, НПВ — нижняя полая вена, ПП, ЛП — правое и левое предсердия, ОЛВ — общая легочная вена (венозный коллектор), ПЖ, ЛЖ — правый и левый желудочки, ППВ, ЛПВ — правая и левая печеночные вены, ПВВ, ЛВВ — правая и левая воротные вены, ВВ — вертикальная вена, ВП — венозный проток, СВ — селезеночная вена, ВМВ — верхняя мезентериальная вена, ЛБВ — левая безымянная вена, ЛЛВ — левая легочная вена, КС — коронарный синус

вая безымянная вена, коронарный синус) и соединение с пупочно-вителлиновой системой (портальная вена, венозный проток).

Жизнь больного возможна только при наличии сопутствующего ДМПП или открытого овального окна, которые являются неотъемлемой частью порока. По той же причине персистирующий открытый артериальный проток у маленьких детей не является осложняющей аномалией.

Вне зависимости от места аномального соединения легочных вен сердце у больных с ТАДЛВ имеет общие анатомические признаки: дилатацию и гипертрофию правого желудочка и правого предсердия, дилатацию легочной артерии. Левая половина сердца относительно неразвита, особенно левое предсердие. Объем его уменьшен до 50% от нормы.

Соединение с правым предсердием

Место соединения обычно находится в нижнезадней части правого предсердия. В правое предсердие дренируется общая легочная вена или раздельно две, три или четыре легочные вены (рис. 1, *б*). Сужение аномальных соединений легочных вен встречается редко. Сопутствующие пороки сердца отмечаются часто.

Соединение с правой общей кардинальной системой

Легочные вены с обеих сторон формируют общий коллектор, расположенный позади левого предсердия. От правой части этого коллектора отходит единый венозный ствол, который поднимается вверх, проходит спереди корня правого легкого и впадает сзади в ВПВ. В редких случаях он соединяется с *v.azygos*. Мы встретились с таким вариантом ТАДЛВ у одного больного. Точный диагноз до операции не был поставлен. При наружном и интракардиальном исследовании не было обнаружено место соединения коллектора с правыми отделами сердца, несмотря на то что ВПВ была значительно расширена. После создания соустья между коллектором легочных вен и левым предсердием и отлучения от ИК сердечный выброс был сниженным, что проявлялось артериальной гипотензией. При пробном кратковременном пережатии ВПВ у места ее впадения в правое предсердие артериальное давление адекватно поднималось. Стало ясно, что имеется утечка крови по короткому пути из левого предсердия в ВПВ. Была выделена задняя стенка ВПВ на всем протяжении и обнаружена расширенная непарная вена. После ее перевязки восстановилась нормальная гемодинамика.

Соединение с левой общей кардинальной системой

Левая безымянная вена. При этом, наиболее часто встречающемся, варианте ТАДЛВ легочные вены с обеих сторон формируют общий коллектор позади левого предсердия. Вертикальная вена, отходящая от левой части коллектора, обычно проходит впереди левой легочной артерии и главного бронха, поднимается в верхнее средостение, проходит спереди дуги аорты и соединяется с левой безымянной веной проксимальнее места слияния левой яремной и подключичной вен (рис. 2, *а*). Левая безымянная вена нормально сливается с ВПВ. Реже вертикальная вена проходит между левой легочной артерией и левым главным бронхом (рис. 2, *б*). Эти структуры сдавливают ее снаружи, вызывая обструкцию легочного венозного оттока. Венозный ствол, соединяющий коллектор с левой безымянной веной, называют персистирующей левой верхней полой веной, или аномальной вертикальной веной.

Сосуд, соединяющий коллектор легочных вен непосредственно с ВПВ в обход безымянной вены (на рис. 2 не показан), проходит между правой легочной артерией и трахеей и сдавливается ними. Одним из вариантов обструкции вертикальной вены является дискретное или диффузное ее сужение (рис. 3).

Коронарный синус (см. рис. 1, *б*). Аномальный венозный путь проходит внутри перикарда. Легочные вены сливаются с общим стволом, который соединятся с коронарным синусом в области атриовентрикулярной борозды. Коронарный синус далее следует нормальным путем в правое предсердие, и отверстие, как обычно, расположено между НПВ и трехстворчатым клапаном. Вены сердца нормально дренируются в коронарный синус. Последний покрыт волокнами левого предсердия. Коронарный синус имеет общую стенку с левым предсердием почти по всей его длине. В месте соединения общей легочной вены с коронарным синусом или внутри него могут быть сужения.

Соединение с пупочно-вителлиновой системой

Дистальное место соединения расположено ниже диафрагмы. Легочные вены с обеих сторон формируют общий коллектор позади левого предсердия. Общий венозный ствол отходит от средней части коллектора, опускается кпереди к пищеводу и пенетрирует диафрагму через пищеводное отверстие. Чаще всего аномальная вена соединяется с портальной веной в месте слияния селезеночной и верхней мезентериальной вен. Реже аномальный ствол соединяется с венозным протоком, с одной из печеночных вен или непосредственно с нижней полой веной. При этом типе ТАДЛВ обычно имеет место обструкция легочного венозного возврата (см. рис. 1, *в*).

Места анатомической обструкции легочного венозного дренажа

У многих больных с супра- и интракардиальным типами ТАДЛВ и у большинства больных с инфракардиальным типом имеется легочная гипертензия, обусловленная обструкцией легочного венозного возврата в виде сужения устьев легочных вен, отверстия коллектора или внешнего давления на аномальную вену (в месте прохождения через диафрагму, между левой легочной артерией и левым главным бронхом). Наличие обструкции в аномальном легочном венозном канале оказывает решающее влияние на состояние гемодинамики и клинические проявления.

Обструкция на уровне межпредсердной перегородки. Малое межпредсердное сообщение может оказывать препятствие току крови в левое предсердие и тем самым нарушать отток крови из легочных вен (21). Продолжительность жизни пациентов с ТАДЛВ, очевидно, связана с размером ДМПП. Больные с большими дефектами живут дольше, чем пациенты с рестриктивными межпредсердными сообщениями (22).

Сужение легочных вен и их устьев особенно часто встречается при предсердном изомеризме. При гистологическом исследовании обнаруживаются утолщение медии и адвентиции, а также пролиферация интимы (23,24).

Обструкция аномальных венозных путей (см. рис. 2). Одной из причин обструкции является наружное давление. Так, при супракардиальном ТАДЛВ вертикальная вена может проходить позади левой легочной артерии и сдавливаться в узком пространстве между бронхом, легочной артерией и открытым артериальным протоком или связкой (см. рис. 2, *в*). Она может сдавливаться между правой легочной артерией и трахеей. Встречается также внутреннее сужение при типичном прохождении вертикальной вены спереди от левой легочной артерии (см. рис. 3). При инфракардиальном ТАДЛВ сдавление вертикальной вены происходит в пищеводном отверстии (25). В случаях, когда вертикальная вена соединяется с венозным протоком, при его естественном сужении нарушается отток крови из легочных вен. Наконец, когда ано-

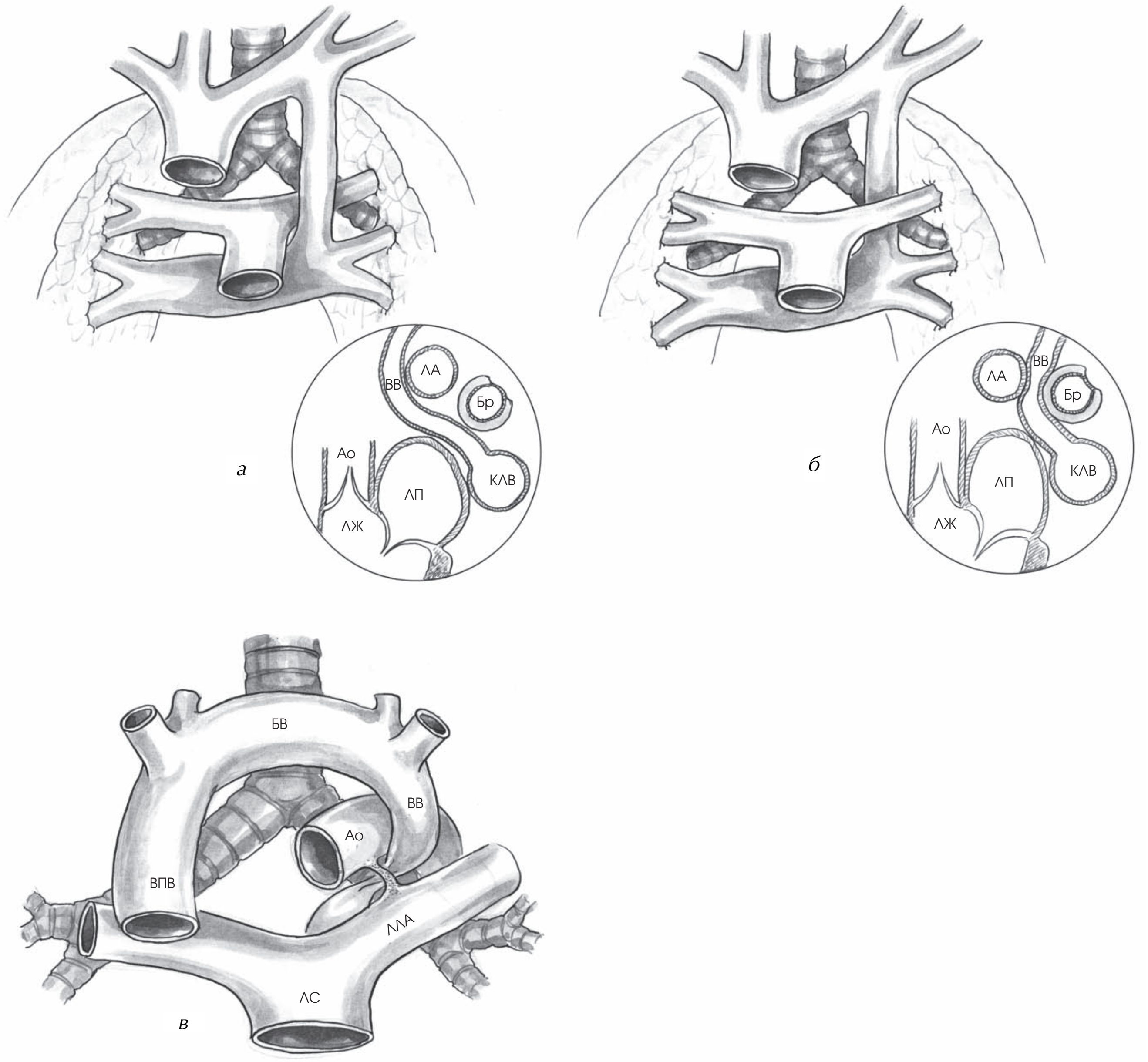


Рис. 2. Механизмы обструкции вертикальной вены при супракардиальном ТАДЛВ: *а* — вариант взаимного расположения легочных артерий, вен и бронхов, не создающий нарушения оттока легочных вен; *б* — реже вертикальная вена проходит между левой легочной артерией и левым главным бронхом и ущемляется между ними; *в* — вертикальная вена может быть сдавлена в узком пространстве, ограниченном левым бронхом, левой легочной артерией и артериальной связкой (ВПВ — верхняя полая вена, БВ — безымянная вена, ВВ — вертикальная вена, Ао — аорта, ЛЛА — левая легочная артерия, ЛС — легочный ствол, Бр — бронх, КЛВ — коллектор легочных вен)

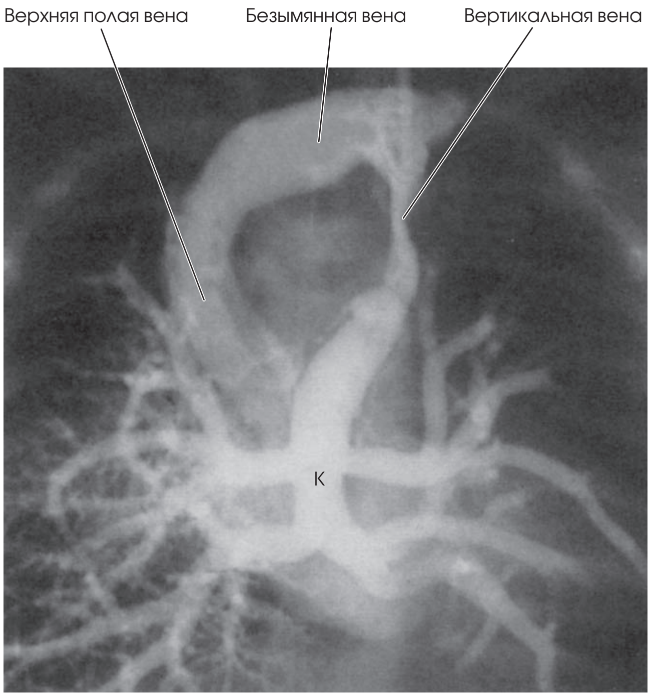


Рис. 3. Тотальное аномальное соединение легочных вен с безымянной веной. Ангиокардиография. Контрастное вещество введено в коллектор (К) легочных вен. Видно сужение дистальной части вертикальной вены

мальная вена соединяется с портальной веной или с одним из ее притоков, печеночные синусоиды сдавливают легочный венозный канал, создавая препятствие легочному венозному возврату.

Атрезия общей легочной вены

Редко встречается атрезия общей легочной вены, которая представляет собой слияние всех легочных вен, не имеющее связи с сердцем или с системными венами (26–37). Короткая продолжительность жизни возможна благодаря небольшим связям между бронхиальными и легочными венами. При этой патологии выражена дилатация легочных лимфатических сосудов (33, 38, 39). Атрезия общей легочной вены является наиболее тяжелой формой обструктивного ТАДЛВ, которая проявляется тяжелым отеком легких и резким цианозом сразу после рождения. Диагноз устанавливают с помощью ЭхоКГ и ангиографии. Хирургическое вмешательство успешно только в исключительных случаях. Перед операцией и после нее применяют ЭКМО, пока не улучшится состояние легких (35).

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

ТАДЛВ сочетается со многими ВПС, особенно часто у больных с предсердно-абдоминальной гетеротаксией: тетрадой Фалло, тетрадой с отсутствующим клапаном легочной артерии, перерывом дуги аорты, коарктацией аорты, единственным желудочком, корригированной и полной транспозицией магистральных сосудов (при этом сочетании создается функциональная коррекция порока), ДМЖП, АВСД, желудочком с двумя выходами, синдромом гипоплазии левых отделов сердца, ОАС, синдромом турецкой сабли (40–56).

МИКРОСТРУКТУРА ЛЕГКИХ

Гистологическая картина зависит от наличия или отсутствия легочной венозной обструкции. При отсутствии обструкции в мышечных артериях и артериолах имеется выраженная гипертрофия медиального слоя. Разрастание интимы редко отмечается у младенцев, но обычно наблюдается у старших детей и взрослых.

Для ТАДЛВ с обструкцией характерна медиальная гипертрофия в стенках аномальных венозных каналов, внелегочных венах и мелких венах легких. Было показано (57), что стенки легочных артерий и вен при аномальном дренаже значительно толще, чем в норме и при ДМЖП и легочной гипертензии. Утолщение медиального слоя в артериях и венах более выражено при наличии легочной венозной обструкции. Утолщение мышечного слоя в мелких легочных артериях при ТАДЛВ коррелирует с величиной давления в легочной артерии. При одинаковом давлении в легочной артерии утолщение медии всегда выражено в большей степени при ТАДЛВ, чем при ДМЖП. Толщина среднего слоя легочных вен также тесно связана с уровнем легочной артериальной гипертензии у больных с ТАДЛВ. В артериолах обычно имеется пролиферация интимы, часто отмечается некротический артериит.

Межальвеолярные пространства характеризуются отеком и эритроцитарным экстравазатом. Субплевральные и междольковые лимфатические сосуды расширены. Лимфангиэктазия отмечается у 62% пациентов с ТАДЛВ. Она сопровождается интерстициальной эмфиземой, которая является одной из причин послеоперационной смертности.

ГЕМОДИНАМИКА

В правое предсердие поступает кровь из обоих кругов кровообращения. Артериальная кровь поступает в правое предсердие из коллектора, в который впадают легочные вены. В предсердии она смешивается с венозной, отсюда через ДМЖП или открытое овальное окно часть крови поступает в левое предсердие и далее в большой круг кровообращения; другая часть направляется в малый круг. Характер кровообращения зависит от распределения смешанной венозной крови между легочным и системным кругами. Кровообращение в первую очередь обусловлено величиной межпредсердного сообщения. Если оно рестриктивное, количество крови, поступающее в левое предсердие, небольшое и системный кровоток уменьшен. Снижение системного кровотока частично компенсируется повышением давления в правом предсердии. Поскольку все системные и легочные вены дренируются в правое предсердие, давление в обоих венозных бассейнах повышено.

При широком открытом овальном окне или ДМПП происходит свободное перемещение крови между двумя предсердиями. В этих условиях распределение смешанной венозной крови определяется соотношением сопротивлений большого и малого кругов кровообращения и растяжимостью желудочков. У больных с обструкцией легочных вен развивается венозная и в связи с этим артериальная легочная гипертензия. При отсутствии инволюции плодной структуры легочных артерий иногда встречается первичная легочная гипертензия.

Для ТАДЛВ характерна перегрузка правых отделов сердца, легочная гипертензия (артериальная, венозная, врожденная).

ТАДЛВ без венозной обструкции

При рождении распределение кровотока между большим и малым кругами приблизительно одинаково, поскольку сосудистое сопротивление почти равное. В течение первых нескольких недель жизни происходит созревание легочного сосудистого русла, снижение легочного артериального сопротивления и постепенное увеличение объема смешанной венозной крови, поступающей в малый круг. Легочный кровоток в 3–5 раз превышает системный. Системный кровоток при этом нормальный. Поскольку бассейн смешанной венозной крови получает от 3 до 5 частей полностью артериализованной крови на одну часть десатурированной системной венозной крови, насыщение кислородом крови в правом предсердии может превышать 90%. Как правило, кровь в правом предсердии перемешивается хорошо, поэтому сатурация крови в правом желудочке, легочной артерии, левом предсердии, левом желудочке и аорте равна таковой в правом предсердии.

При ТАДЛВ отмечаются дилатация и гипертрофия правого желудочка и дилатация легочной артерии.

Давление в легочной артерии у младенцев варьирует от слабо повышенного до системного. У немногих детей, доживших до юношеского и более старшего возраста, давление в легочной артерии слегка повышено. Со временем в легочных артериолах развиваются гиперторофия медии и пролиферация интимы, поэтому в 3-й и 4-й декадах жизни отмечается более выраженная гипертензия.

ТАДЛВ с легочной венозной обструкцией

Повышенное давление в легочных венозных каналах передается на легочное капиллярное русло. Когда гидростатическое давление в капиллярах превышает осмотическое давление крови, развивается отек легких. Механизмами, направленными на предупреждение отека легких, являются увеличение движения лимфы, альтернативные обходные легочные венозные каналы, снижение проницаемости стенок легочных капилляров и рефлекторный спазм артериол (58). Последний приводит к снижению легочного кровотока, легочной гипертензии, повышению давления в правом желудочке, гипертрофии и правожелудочковой недостаточности. Снижение объема легочного кровотока приводит к уменьшению доли оксигенированной крови в смешанной венозной крови и снижению сатурации в артериях большого круга кровообращения.

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА

Клиническое течение ТАДЛВ определяется анатомо-гемодинамическими особенностями порока, в частности уровнем общелегочного сопротивления, степенью легочной венозной обструкции, размером межпредсердного сообщения, состоянием миокарда правого желудочка, а также наличием функционирующего боталлова протока (отмечается у 15% больных).

ТАДЛВ без легочной венозной обструкции

При рождении у этих детей отсутствуют симптомы. Вскоре у половины детей возникают одышка, кашель, трудности кормления, повторяющиеся респираторные инфекции и сердечная недостаточность. У остальных симптоматика появляется к первому году жизни.

Цианоз может появиться в любом возрасте. Вначале цианоз не выражен и усиливается при наличии сердечной недостаточности, а также в результате постепенно развивающихся вторичных изменений легочных сосудов (59). К первому году жизни умирают 75–85% детей, большинство — в первые 3 мес (22). Младенцы отстают в физическом развитии, раздражительны, при плаче и нагрузке лицо темнеет. Почти всегда имеют место одышка, частое дыхание и тахикардия. Сердечный горб, преимущественно правосторонний, появляется раньше, чем при изолированном ДМПП.

Аускультативная картина характеризуется наличием множества сердечных тонов. Первый тон громкий и отчетливый, за ним следует тон изгнания. Второй тон широко расщеплен и не изменяется с актами дыхания. Легочный компонент II тона акцентирован. Почти всегда слышен III тон, максимально на верхушке. У старших пациентов почти всегда выслушивается IV сердечный тон.

Сердечные шумы могут изредка отсутствовать. Дрожание не ощущается. На легочной артерии обычно выслушивается мягкий дующий систолический шум. Часто шум хорошо слышен на мечевидном отростке и по нижнему краю грудины слева. Шумы образуются в результате турбулентного потока в легочном выводном тракте и недостаточности трехстворчатого клапана. В половине случаев по левому краю грудины внизу слышен диастолический шум увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан. При дренировании коллектора в левую безымянную вену, справа или слева у основания сердца можно услышать продолжительный систолический шум. В отличие от функционального венозного шума, патологический шум не усиливается в диастолу и не изменяется при перемене положения или при нажатии на шейные вены.

При сердечной недостаточности увеличена печень, имеются периферические отеки. У некоторых детей, переживших младенческий возраст, утолщены концевые фаланги пальцев.

Электрокардиография. Типичным признаком является высокая заостренная волна *P* во II или в правых отведениях, что отражает увеличение правого предсердия. Электрическая ось отклонена вправо. Всегда наблюдаются признаки гипертрофии правого желудочка, проявляющиеся высоким вольтажом зубцов в правых отведениях и неполной блокадой правой ножки пучка Гиса.

Эхокардиография. Целью ультразвукового исследования ТАДЛВ является подтверждение клинического диагноза и локализация места аномального дренажа. Допплер-исследование может обнаружить наличие обструкции отдельных легочных вен и по ходу вертикальной вены. Признаком, общим для всех форм ТАДЛВ, является объемная перегрузка правого желудочка. Правый желудочек расширен. Правое предсердие и легочные артерии также расширены, межпредсердная перегородка выбухает влево (рис. 4). Отмечается парадоксальное движение межжелудочковой перегородки.

Кроме признаков объемной перегрузки правого желудочка, подозрение на ТАДЛВ вызывает невозможность проследить впадение легочных вен в левое предсердие по высокой парастернальной или супрастернальной короткой оси. Из этой, а также субкостальной позиции можно обнаружить свободное от эхо-сигнала пространство, представляющее собой общий легочный венозный канал позади левого предсердия с впадающими в него легочными венами. Когда идентифицирован общий венозный коллектор, следует найти место его дренажа. При супракардиальной форме ТАДЛВ восходящая вертикальная вена впадает в расширенную системную венозную структуру, чаще всего в левую безымянную вену или в ЛВПВ. Допплер-исследование вертикальной вены выявляет направление потока крови вверх и противоположное направление крови в верхней полой вене (60).

При дренаже ТАДЛВ в коронарный синус последний дилатирован и может быть обнаружен по длинной парастернальной оси или из верхушечной четырехкамерной позиции.

Допплер-исследование вертикальной вены выявляет направление тока крови вверх, в отличие от противоположного движения в верхней полой вене.

Если общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус, последний дилатирован и может быть обнаружен из четырехкамерной верхушечной позиции. Расширенный коронарный синус выбухает кпереди и кверху в левое предсердие, поскольку он расположен в атриовентрикулярной борозде. Если коллектор непосредственно

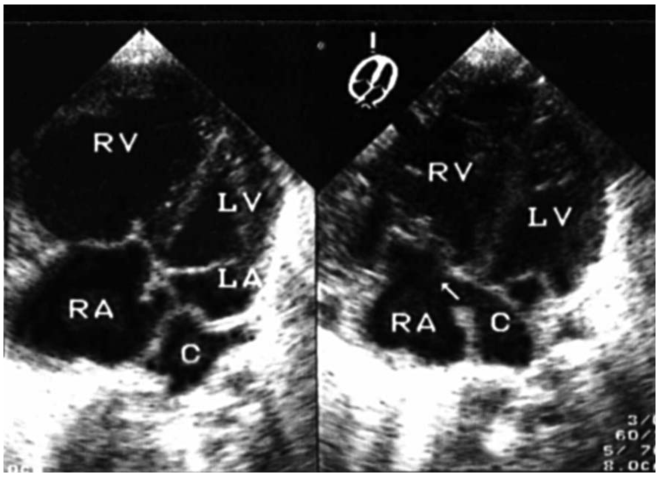


Рис. 4. Эхокардиограмма больного с интракардиальной формой ТАДЛ в четырехкамерной верхушечной позиции. Дилатация правых отделов сердца и коллектор легочных вен позади левого предсердия. Справа — сообщение коллектора легочных вен с правым предсердием через коронарный синус (LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие; C — коллектор легочных вен)

впадает в правое предсердие, он расположен выше, чем при дренировании в коронарный синус.

При инфрадиафрагмальном ТАДЛВ общий коллектор легочных вен дренируется в воротную венозную систему, однако может соединяться с печеночными венами. Легочные вены конвергируют в общий канал, который часто имеет небольшие размеры и расположен ниже левого предсердия и чуть выше диафрагмы. Он виден из подреберной позиции. Общая нисходящая вена лежит между аортой и НПВ. Дифференцировать эти сосуды можно по направлению и характеру тока крови при допплерЭхоКГ: в аорте — пульсирующий ламинарный в направлении от сердца, по нижней полой вене — почти постоянный к сердцу. Поток по нисходящей вертикальной вене напоминает таковой в НПВ, но направленный от сердца.

Для диагностики смешанного ТАДЛВ необходимо использовать разные позиции датчика. Наиболее частым типом смешанного дренажа является сочетание дренажа в коронарный синус и левую безымянную вену.

Допплеровское исследование является лучшим методом для оценки наличия обструкции легочных вен. Беспрепятственный легочный венозный кровоток характеризуется почти постоянным двух- или трехфазным потоком, с коротким периодом реверсии в начале диастолы. Обструкция внутри одного из компонентов легочного венозного пути проявляется высокоскоростным постоянным монофазным током. Обструкция легочного венозного возврата может быть замаскирована, если легочный кровоток снижен. Его можно демаскировать введением простогландина E_1. Дискретное сужение или сдавление по ходу легочного венозного пути между такими структурами, как ветвь легочной артерии и бронх, можно увидеть непосредственно.

Цветное допплеровское исследование дает информацию о направлении и средней скорости потока через аномальное соединение легочных вен. Это позволяет быстро идентифицировать место соединения легочного венозного канала с системной веной. Обструкция создает турбулентность потока и проявляется мозаичной цветной струей. Как только место турбулентности обнаружено, оценивают степень сужения по величине пика спектральной скорости потока при допплерЭхоКГ.

При каждом типе ТАДЛВ тщательно исследуют возможность сопутствующих пороков, таких, как дефекты эндокардиальных подушечек, атрезия легочной артерии, единственный желудочек, ТМА. Ошибки в диагностике ТАДЛВ более вероятны при аномалии предсердного ситуса, смешанном дренаже легочных вен и при сопутствующих пороках (61).

Дородовая ЭхоКГ все чаще используется для диагностики пороков сердца в случаях высокого риска. Нормальное соединение легочных вен с левым предсердием можно определить из верхушечной четырехкамерной позиции сердца плода. Поскольку легочный кровоток у плода снижен, идентификация аномального дренажа легочных вен затруднена (62). Косвенным признаком ТАДЛВ является расширение правого желудочка и легочной артерии, не пропорциональное размерам левого желудочка и аорты, особенно когда исключены другие пороки, создающие ту же картину (коарктация, обструктивные аномалии левых отделов сердца, артериовенозные пороки). Несмотря на трудности дородовой диагностики, в литературе имеются отдельные сообщения о случаях безошибочного диагноза ТАДЛВ, подтвержденного после рождения (62–64). И наоборот, представлены случаи ТАДЛВ, впервые обнаруженные в неонатальном периоде, несмотря на проведение дородовой эходиагностики (65, 66).

Магнитно-резонансная томография (МРТ). ТАДЛВ может быть диагностирован неинвазивным МРТ. Этим методом обнаруживают легочные вены, впадающие в камеру позади левого предсердия. Можно видеть, что общая легочная вена соединяется с левой безымянной веной, коронарным синусом или правым предсердием. На рис. 5 представлен вариант ТАДЛВ непосредственно в ВПВ через суженную вертикальную вену.

Рентгенография. Общими для всех типов ТАДЛВ являются признаки увеличенного легочного кровотока. Правое предсердие и правый желудочек дилатированы и гипертрофированы, дуга легочной артерии выбухает. Камеры левых отделов сердца не расширены. Место соединения легочного венозного коллектора может отражаться на конфигурации сердечной тени. При аномальном дренаже в безымянную вену тень сердца напоминает восьмёрку или снежную бабу. Верхняя часть «восьмёрки» образована вертикальной веной слева, левой безымянной веной сверху и верхней полой веной справа. Характерные рентгенологические признаки обычно отсутствуют в первые несколько месяцев жизни и часто отмечаются у старших детей и взрослых. При аномальном дренаже легочных вен в верхнюю полую вену её дилатация проявляется выбуханием правого верхнего края тени сердца.

Катетеризация сердца. Показания к катетеризации сердца в настоящее время ограничены в связи с высокой чувствительностью и 99% специфич-

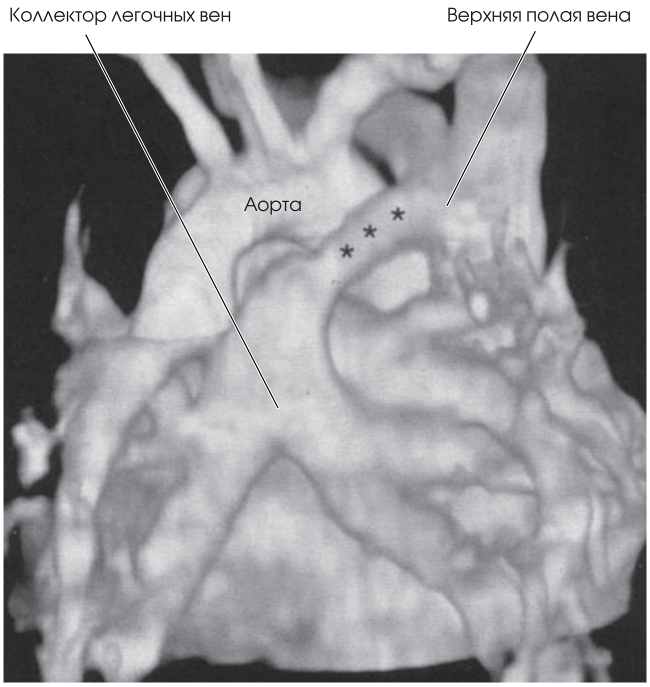


Рис. 5. МРТ-ангиограмма демонстрирует ТАДЛВ в ВПВ (вид сзади). Вертикальная вена (ВВ), соединяющая коллектор легочных вен с ВПВ, имеет длинный сегмент сужения (обозначен звездочками)

ностью эхокардиографического диагноза ТАДЛВ (61). Катетеризацию выполняют для уточнения важных деталей, не выясненных при ЭхоКГ-исследовании: идентификации сопутствующих пороков, обнаружения мест аномальных соединений и локализации венозной обструкции. Место аномальной связи легочных и системных вен может быть обнаружено по кислородному «скачку» на уровне левой безымянной вены, правой верхней полой вены или коронарного синуса. Аномальный дренаж в правое предсердие выявляется по увеличению оксигенации на уровне правого предсердия, как и при других лево-правых шунтах в правое предсердие. При ТАДЛВ насыщение крови кислородом в правом предсердии колеблется между 80 и 95%. Приблизительно такой же уровень сатурации в правом желудочке, легочной артерии, левом предсердии, левом желудочке и системных артериях. При аномальном дренаже легочного венозного возврата в левую безымянную вену или в ВПВ смешанная кровь поступает преимущественно в правый желудочек, а кровь из нижней полой вены шунтируется главным образом в левое предсердие, поэтому сатурация крови в легочной артерии может быть выше, чем в системных артериях.

Давление в правом желудочке и легочной артерии варьирует от слабо повышенного до системного уровня. Давление в правом предсердии не отражает в полной степени адекватность межпредсердного сообщения. Наличие равных величин давления в обоих предсердиях не является надежным признаком необструктивного межпредсердного дефекта. Этот феномен объясняется практически одинаковой растяжимостью двух желудочков, поэтому давления заполнения практически равны даже при рестриктивном межпредсердном сообщении. Положительный градиент давления всего 2 мм рт.ст. или более может указывать на малые размеры ДМПП, однако может отмечаться и при большем сообщении. Единственным надежным способом оценить размер межпредсердного сообщения является измерение его баллон-катетером.

Селективная легочная артериография существенно уточняет результаты ЭхоКГ. Прохождение контрастного вещества через легочные артерии и появление его в легочных венозных каналах дает ясное представление об анатомии порока. При ТАДЛВ в левую безымянную вену можно увидеть вертикальную вену, отходящую от коллектора легочных вен и соединяющуюся с левой безымянной веной. Далее можно проследить поступление контрастного вещества в ВПВ.

При аномальном дренаже в коронарный синус контрастное вещество собирается в общей легочной вене и поступает в коронарный синус в заднем отделе сердца. В переднезадней проекции коронарный синус выглядит как яйцевидное образование в средней и нижней части правого предсердия. Анатомические детали коронарного синуса лучше определяются в боковой проекции.

Когда легочные вены дренируются непосредственно в правое предсердие, экстракардиальные структуры не визуализируются и контрастное вещество быстро поступает в правое предсердие.

Если катетер попадает в аномальную вену, сатурация крови достигает 100%. Полезно произвести селективную ангиографию, однако следует помнить, что катетер может обтурировать места обструкции легочных вен.

ТАДЛВ с обструкцией легочных вен

Клиника. Легочно-венозная обструкция всегда имеет место при инфракардиальном ТАДЛВ; в 50% случаев — при супракардиальном дренаже (23, 67), реже — при дренаже в коронарный синус или в правое предсердие. Вне зависимости от места обструкции клиническая картина сходная. Симптомы обычно не проявляются в течение первых 12 ч жизни, что позволяет дифференцировать этот порок от респираторного дистресс-синдрома. Симптомы обструктивного ТАДЛВ — прогрессирующая одышка, трудности кормления и сердечная недостаточность.

Дети умирают в течение 2 дней — 4 мес жизни (25). Для инфракардиального дренажа характерны цианоз и одышка, усиливающаяся при натуживании и глотании вследствие повышения внутрибрюшного давления или сдавления пищеводом общей легочной вены, как это наблюдается при пищеводной грыже.

Несмотря на тяжелые симптомы, сердечно-сосудистые признаки могут быть минимальными. Сердце не расширено, правый желудочек не приподнят. Второй тон обычно расщеплен и легочный компонент акцентирован. Сердечный шум отсутствует, либо он мягкий, дующий над легочной артерией. Обычно выслушиваются влажные хрипы в нижних отделах легких. Почти всегда наблюдается гепатомегалия, сопровождающаяся периферическими отёками.

Электрокардиография. На ЭКГ — признаки гипертрофии правого желудочка. В отличие от ТАДЛВ без венозной обструкции, признаков расширения правого предсердия обычно нет.

Эхокардиография. При клинических признаках обструктивного ТАДЛВ необходимо тщательно обследовать отдельные легочные вены, коллектор легочных вен и его впадение в правосторонние структуры сердца в целях обнаружения места сужения. Оно характеризуется высокоскоростным, постоянным и монофазным характером потока венозной крови.

Рентгенография. Размеры сердечной тени почти нормальны. Легочный рисунок усилен и характеризуется диффузными веерообразными уплотнениями, расходящимися из корней. Границы сердечной тени нечеткие. Рентгенологические специфические признаки ТАДЛВ с обструкцией отсутствуют.

Катетеризация сердца. Обнаружение высокооксигенированной крови в верхней или нижней полой вене имеет большое значение для диагностики. Однако интерпретировать этот факт следует с осторожностью, так как, с одной стороны, вследствие снижения легочного кровотока сатурация смешанной легочной и системной венозной крови может быть невысокой, с другой — у новорожденных с ТАДЛВ в воротную венозную систему кровь из пупочной вены полностью оксигенирована, что подтверждает диагноз. Давление в правом желудочке обычно равно системному или превышает его. Давление в предсердиях нормальное, что контрастирует с высоким давлением в легочном артериальном сосудистом русле.

Ангиокардиография. Легочная ангиограмма является надежным методом диагностики ТАДЛВ в воротную венозную систему с венозной обструкцией. Могут быть обнаружены места обструкции и при других локализациях аномального легочного венозного дренажа. Учитывая значительное запоздание пассажа контрастного вещества через легочное сосудистое русло, он появляется в легочной венозной системе с задержкой до 12 с после введения.

Если катетер попал в аномальный венозный канал, он может пройти через область сужения с угрозой значительной или полной обструкции венозного оттока, поэтому инъекцию контрастного вещества нужно произвести быстро и вручную.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

ТАДЛВ без обструкции следует дифференцировать от большого ДМЖП, артериального протока, ОАС, АВСД и единственного желудочка сердца без стеноза легочной артерии. В отличие от ТАДЛВ, при всех этих аномалиях имеются рентгенологические и ЭКГ-признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка. Для ТАДЛВ не типичны различные шумы сердца, характерные для пороков сравнения.

У старших детей и взрослых пациентов дифференциацию следует проводить с ДМПП, общим предсердием и ЧАДЛВ. При ТАДЛВ обычно имеет место по крайней мере умеренный цианоз, который не встречается у лиц в первой—второй декадах жизни при различных пороках с артериовенозным шунтом на предсердном уровне.

ТАДЛВ с обструкцией нужно дифференцировать от других причин легочной венозной обструкции и от синдрома гипоплазии левых отделов сердца, атрезии трехстворчатого клапана, атрезии легочной артерии, коарктации, ТМА, респираторного дистресс-синдрома и персистирующего фетального кровообращения. Выраженная кардиомегалия обычно сопровождает атрезию клапанов и коарктацию аорты и является четким отличительным признаком, отсутствующим при обструктивном ТАДЛВ. Усиленный артериальный сосудистый рисунок характерен для ТМА и синдрома гипоплазии левых отделов сердца. Ослабленная васкуляризация легких типична для легочной и трехстворчатой атрезии. Затруднение легочного венозного возврата может быть следствием митральной регургитации или недостаточности левого желудочка. Эти причины легко диагностируются на основании характерных клинических признаков, в частности, гипертрофии и дилатации левого желудочка. Отсутствие гипертрофии левого желудочка характерно для митрального стеноза, который также является причиной нарушения оттока крови из легких. Наличие гипертрофии левого предсердия показывает, что сужение расположено близко к митральному клапану. Это может быть митральный стеноз или надклапанное стенозирующее кольцо левого предсердия, при которых давление в левом предсердии повышено.

У больных с гипертрофией правого желудочка ТАДЛВ нужно дифференцировать от стеноза отдельных легочных вен, трехпредсердного сердца, атрезии общей легочной вены. Во всех этих случаях давление в артериальном русле легких повышено, а давление в левом предсердии нормальное.

Идентификацию обстуктивных пороков проводят с применением селективной ангиографии. Важными диагностическими критериями является обнаружение право-левого шунта, продолжительность заполнения левого предсердия.

Особенно информативна ЭхоКГ в дифференциации ТАДЛВ от персистирующего фетального кровообращения, респираторного дистресс-синдрома.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Прогноз при ТАДЛВ зависит от размера межпредсердного сообщения, наличия обструкции легочных венозных путей, а также сопротивления легочных артерий у детей, которым посчастливилось прожить несколько лет.

В обзоре Keith и соавторов (59), включающем ТАДЛВ всех типов, 50% детей с этим диагнозом умерли к 3-му месяцу жизни и 80% — к первому году. Данные Burroughs и Edwards (22) аналогичны. У пациентов с неадекватным межпредсердным сообщением прогноз ещё хуже (22, 59). Катастрофичен прогноз у пациентов с обструкцией аномального венозного канала. Они обычно умирают в течение первых нескольких недель жизни, самый старший ребенок прожил 4,5 мес (25). Некоторые пациенты переживают младенческий возраст благодаря повышению легочного артериального сопротивления. Этот адаптивный механизм может спровоцировать врача на рискованную попытку хирургического вмешательства. Выраженные изменения интимы легочных артериол обнаруживаются уже в 8-месячном возрасте.

ДОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

ТАДЛВ без обструкции легочных вен

При отсутствии легочной венозной обструкции по мере естественного снижения ЛСС прогрессивно увеличивается объемная перегрузка правого желудочка. Развивается застойная сердечная недостаточность, лечение которой проводят гликозидами и диуретиками. Если межпредсердное сообщение недостаточно для обеспечения системного кровотока и безотлагательная операция не показана, должна быть выполнена баллонная септостомия для увеличения сообщения.

ТАДЛВ с обструкцией легочных вен

После внедрения в клиническую практику простогландина E_1 обструктивная форма ТАДЛВ остается единственным пороком, требующим неотложного хирургического вмешательства. Паллиативные методы операций не существуют. В связи с состоянием крайней тяжести перед проведением диагностических процедур и оперативного вмешательства пациенты должны быть интубированы и вентилироваться с 100% содержанием кислорода в дыхательной смеси и положительным давлением на выдохе. Проводится коррекция метаболического ацидоза. Инфузия простогландина E_1 может быть полезной (68). Открытие боталлова протока простогландином увеличивает сердечный выброс за счет право-левого шунта через проток. Однако у детей с тяжелой гипоксемией из-за сниженного легочного кровотока увеличение системного выброса сердца достигается только ценой дальнейшего снижения легочного кровотока. Тем не менее если насыщение смешанной венозной крови повышается с увеличением сердечного выброса, инфузия простогландина оправдана.

Временная стабилизация состояния не является поводом для малейшей отсрочки операции. В некоторых центрах родившегося ребенка непосредственно из родильного зала переводят в кардиохирургическую операционную, где эхокардиографический диагноз подтверждается на операционном столе.

Для увеличения системного сердечного выброса иногда применяют атриосептостомию, хотя при готовности к ургентному вмешательству она не нужна. Другие катетерные вмешательства бесполезны при обструктивном ТАДЛВ.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Смысл коррекции вне зависимости от типа аномалии состоит в направлении легочного венозного возврата в левое предсердие путем создания свободного сообщения между общей легочной веной и левым предсердием, прерывания связи коллектора легочных вен с системным венозным кровообращением и закрытия ДМПП. Перед коррекцией порока следует идентифицировать все четыре легочные вены и их аномальное соединение для исключения смешанного типа порока. Операцию выполняют в условиях ИК или во время периода остановки кровообращения и глубокой гипотермии. Остановка кровообращения, как правило, необходима из-за интенсивного поступления крови из венозного коллектора.

Уместно привести некоторые проблемы и оптимальные технические приемы их решения, общие для всех типов ТАДЛВ. У ряда пациентов левое предсердие имеет маленькие размеры. Расширение его с помощью заплаты не повлияло на выживаемость (69), поэтому хирургическое увеличение объема левого предсердия не стало обязательным элементом операции.

До настоящего времени существуют различные мнения о том, следует ли перевязывать восходящую или нисходящую вертикальные вены. При малом левом желудочке вертикальная вена разгружает левые отделы благодаря лево-правому сбросу крови в течение первых часов или дней после коррекции (70–75). И наоборот, во время легочного гипертонического криза системный кровоток может поддерживаться за счет право-левого сброса через вертикальную вену. Описан некроз печени после лигирования нисходящей вертикальной вены (76). Stark принимает решение после отключения ИК: если при пробном пережатии турникетом вертикальной вены давление в левом предсердии не повышается, а артериальное давление не падает, вертикальную вену необходимо перевязать. В противном случае ее оставляют открытой. Чаще всего так поступают у пациентов с инфрадиафрагмальным ТАДЛВ. Только изредка вертикальная вена в отдаленном периоде не закрывается спонтанно и сохраняется сброс крови слева направо. В этих случаях ее перекрывают с помощью катетерной технологии (77–81) или хирургическим путем.

Аналогичный эффект оказывает небольшой дефект овальной ямки, когда при легочной гипертензии благодаря право-левому шунту поддерживается системный кровоток (72).

В некоторых случаях расстояние между коллектором легочных вен и левым предсердием слишком велико для выполнения анастомоза без натяжения. В этих условиях вертикальную вену дважды перевязывают и пересекают, достигая большой мобильности общей легочной вены. Если принято решение о лигировании вертикальной вены, ее перевязывают вблизи от безымянной вены, чтобы избежать ошибочного направления верхней левой легочной вены в безымянную вену.

Анестезия и ИК при ТАДЛВ

Новорожденный в состоянии гипоксии и ацидоза требует педантичного анестезиологического обеспечения. Необходимо максимально снизить сопротивление легочных артерий путем гипервентиляции 100% кислородом. Анестезию проводят высокими дозами фентанила, который снижает реактивность легочных сосудов. Если требуется инотропная поддержка, ее целесообразно осуществлять в сочетании с изопротеренолом для предупреждения чрезмерной тахикардии. При этом следует учитывать, что при умеренной гипоплазии левых отделов сердца высокая частота сердечных сокращений — до 200 уд/мин — может быть необходимой для поддержания адекватного сердечного выброса. Проводят коррекцию ацидоза, уровня сахара и дефицита кальция. Иногда у ребенка обнаруживают сепсис и почечную недостаточность. Дигоксин, скорее всего, мало полезен, кроме того, он снижает порог для фибрилляции желудочков.

Перед началом операции должен быть обеспечен венозный доступ и мониторирование артериального давления предпочтительно проводить через пупочную артерию. Датчики пульсоксиметра следует установить на нескольких конечностях. Важно не допускать чрезмерного наружного охлаждения, поскольку у этих крайне тяжелых детей может возникнуть фибрилляция желудочков при сравнительно высокой температуре тела, особенно если ребенок при поступлении получал высокие дозы дигоксина.

После выполнения срединной стернотомии удаляют левую долю вилочковой железы. Очень важно избегать лишних манипуляций на сердце, так как можно спровоцировать фибрилляцию желудочков. Канюлируют восходящую аорту и правое предсердие через ушко одной канюлей. Выделяют и сразу после начала ИК перевязывают артериальный проток. Это следует сделать во всех случаях, так как легочная гипертензия может маскировать проходимость протока на дооперационной ЭхоКГ и даже при аортографии. При нестабильном состоянии больного проток не закрывают до начала перфузии. Незакрытый артериальный проток может привести не только к перегрузке легких, но и к воздушной эмболии системных артерий во время остановки кровообращения.

Коррекция обструктивного инфракардиального ТАДЛВ

Больного охлаждают. По достижении температуры тела 25 ^{0}C пережимают аорту и вводят кардиоплегический раствор в корень аорты. При продолжающейся перфузии и дальнейшем охлаждении сердце осторожно выворачивают из полости перикарда для выделения аномальной вертикальной нисходящей вены. Важно пережимать аорту перед вывихиванием сердца, иначе могут перегнуться коронарные артерии и возникнет недостаточность аортального клапана. Нельзя сильно мять сердце при выделении. Вертикальную вену перевязывают 5/0 проленом на уровне диафрагмы, затем ее пересекают и разрезают вдоль до уровня верхних легочных вен. После этого сердце опускают в перикард. После снижения ректальной температуры до 18 °C, температуры в пищеводе — до 13–14 °C, а височной — до 15 °C кровообращение останавливают, кровь дренируют в аппарат, венозную канюлю удаляют и тесьмой обжимают полые вены.

Существуют три способа выполнения анастомоза коллектора легочных вен с левым предсердием. Один из них предусматривает выполнение соустья при вывернутом из перикарда или ротированном вправо во вскрытую плевральную полость сердце (рис. 6) Производят разрез задней стенки левого предсердия, параллельный разрезу коллектора легочных вен (см. рис. 6, *б*). Выполняют анастомоз, стараясь не сузить соустье (см. рис. 6, *в*). Сердце опускают в полость перикарда. Через правую атриотомию закрывают ДМПП.

Второй, более щадящий для сердца способ описан Jonas (82). Он аналогичен методу, который чаще всего применяется для коррекции супракардиального ТАДЛВ. Производят поперечный разрез стенки правого предсердия от ушка, далее кзади через овальное окно в левое предсердие. Поскольку правые легочные вены не связаны с левым предсердием, достигается хорошая экспозиция ранее выделенной вертикальной вены. Выполняют разрез задней стенки левого предсердия книзу, параллельно вертикальной вене. Разрез может быть продлен кверху в основание ушка левого предсердия, но не на его стенку, поскольку она очень тонка. Он не должен также подходить близко к кольцу митрального клапана, чтобы не повредить огибающую коронарную артерию. Анастомоз выполняют 6/0 рассасывающейся нитью. Преимуществами данного способа являются удобный доступ, минимальная возможность перегиба или неточного совпадения отверстий в левом предсердии и в коллекторе легочных вен, что возможно при альтернативной технике, предусматривающей выворачивание сердца из полости перикарда. Кроме того, вынутое из полости перикарда сердце быстрее согревается.

Для минимизации частоты одного из осложнений послеоперационного периода — недостаточного размера соустья между легочными венами и

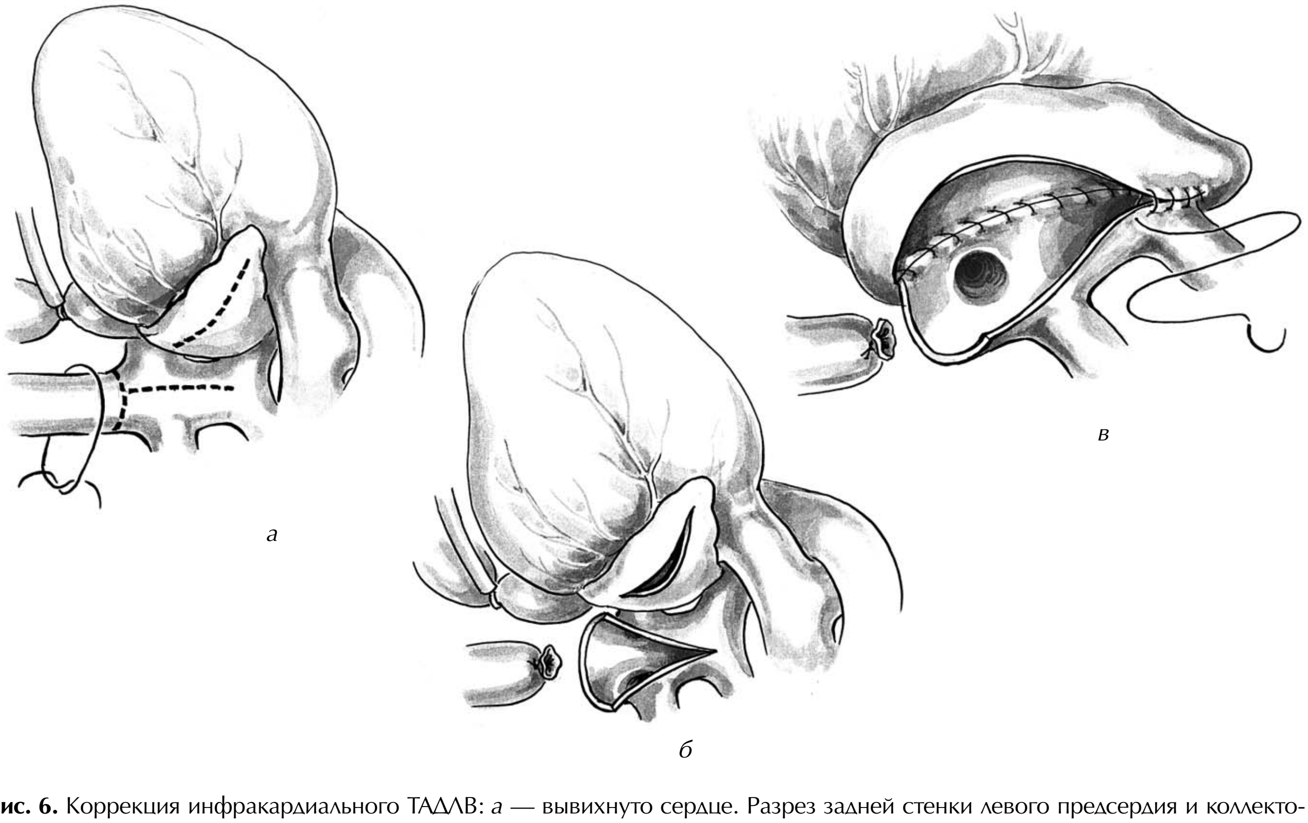


Рис. 6. Коррекция инфракардиального ТАДЛВ: *а* — вывихнуто сердце. Разрез задней стенки левого предсердия и коллектора легочных вен; *б* — перевязка и пересечение вертикальной вены; *в* — наложение анастомоза

левым предсердием — предложена новая техника создания левого предсердия с использованием заднего перикарда (рис. 7) (83, 84). Этот метод первоначально был предложен Lacour-Gayet и соавторами (83) в 1996 г. в качестве повторной «бесшовной» коррекции остаточного нарушения оттока из легочных вен. Левое предсердие отсекали от легочных вен и пришивали к заднему перикарду *in situ*, избегая прохождения линии шва по краям разреза легочных вен. Авторы оперировали этим методом 16 пациентов (из общего количества 178 больных с ТАДЛВ), у которых в среднем через 4 мес развилась прогрессирующая легочная венозная обструкция. Госпитальная летальность составила 27% при билатеральной обструкции. У 5 из 7 выживших больных зарегистрировано нормальное давление в легочной артерии в сроки наблюдения 26 мес.

Овальное окно закрывают перикардиальной заплатой. Прямое ушивание овального окна нежелательно, так как может сузить анастомоз. Использование заплаты из перикарда позволяет по выбору оставить дозируемое отверстие для декомпрессии правого предсердия справа налево в раннем послеоперационном периоде. Это целесообразно делать при исходной тяжелой обструкции и ожидаемых легочных гипертонических кризах в первые дни после операции. В заплате высекают отверстие диаметром 3 мм (у детей неонатального возраста). Перед закрытием межпредсердного дефекта левые отделы сердца заполняют физиологическим раствором и воздух удаляют через отверстие для кардиоплегии в восходящей аорте. После ушивания разреза правого предсердия производят его реканюляцию и возобновляют ИК. Снимают зажим с аорты, оставляя открытым отверстие для кардиоплегии. Во время периода согревания вводят катетеры для мониторирования давления в легочной артерии и в правом предсердии. Давление в левом предсердии не мониторируют из-за малого диаметра легочных вен и возможности кровотечения из левого ушка. Несмотря на относительное недоразвитие левых отделов сердца, именно правый желудочек определяет сердечный выброс в условиях сохраняющейся легочной гипертензии, поэтому с точки зрения оценки объемной нагрузки определение давления в правом предсердии сразу после операции и в отделении интенсивной терапии является наиболее информативным.

Попытку отлучения от ИК можно начинать при температуре в прямой кишке около 35 °C. Это критический момент, так как в ответ на ИК временно повышается сопротивление легочных сосудов. Нередко в течение 10–15 мин после отключения насоса давление в легочной артерии достигает

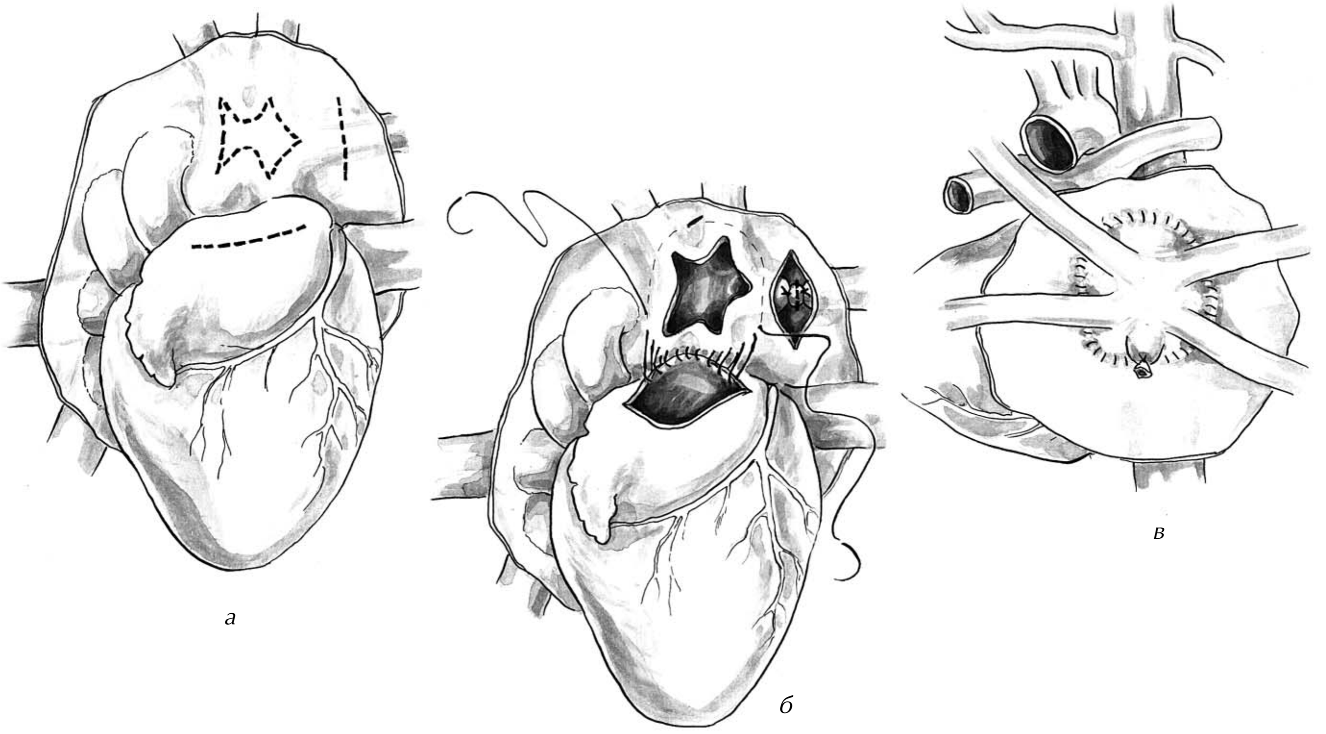


Рис. 7. Техника создания левого предсердия с использованием заднего перикарда при коррекции инфракардиального ТАДЛВ: *а* — сердце отвернуто вправо для экспозиции коллектора легочных вен; *б* — вертикальная вена перевязана. Коллектор максимально открыт за счет продления разреза на устья легочных вен. Предсердие пришивается к заднему перикарду вокруг открытого венозного коллектора; *в* — вид сзади линии шва, соединяющей предсердие непосредственно с задним перикардом

системного уровня. В это время решающее значение приобретает режим вентиляции легких. Она должна проводиться 100% кислородом, желательно с оксидом азота и с pCO_2, сниженным по крайней мере до 30 мм рт.ст., но не ниже 25 мм, при котором может ухудшиться перфузия мозга. При отсутствии оксида азота полезен изопротеренол в качестве инотропного средства, обладающего способностью снижать сопротивление легочных артерий. При достаточно широком анастомозе давление в легочной артерии падает в течение 15–30 мин после отлучения от перфузии до 2/3–1/2 системного уровня. Если давление не снижается, следует заподозрить недостаточные размеры соустья. Интраоперационная двухмерная ЭхоКГ с эпикардиальным датчиком дает хорошее изображение места анастомоза. Чреспищеводная ЭхоКГ у новорожденных чревата опасностью сдавления анастомоза даже при использовании очень маленького датчика.

Коррекция супракардиального ТАДЛВ

Существует несколько методов коррекции супракардиального ТАДЛВ, которые с одинаковым успехом применяют различные хирургические школы.

Одним из вариантов операции является создание экстракардиального соустья между общей легочной веной и куполом левого предсердия (рис. 8) с использованием верхнего доступа (85). Эти структуры находятся между аортой и верхней полой веной. Для обеспечения оптимальной экспозиции восходящую аорту и легочную артерию отодвигают влево, а ВПВ — вправо (см. рис. 8, *а*). Вертикальную вену перевязывают у места ее впадения в безымянную вену, не повреждая диафрагмальный нерв, который проходит вдоль латеральной стенки вертикальной вены и места впадения правой верхней легочной вены. Доступ удобен и не искажает естественного расположения сердца и венозных структур. Производят поперечный разрез коллектора легочных вен и параллельно ему разрез купола левого предсердия, начиная от основания ушка левого предсердия. Коллектор и левое предсердие анастомозируют между собой, стараясь не сузить соустье (см. рис. 8, *б*, *в*). Шов выполняют рассасывающейся мононитью или полипропиленом. Через правую атриотомию закрывают ДМПП. Изредка возникает необходимость увеличить левое предсердие.

При правом латеральном доступе заднее прикрепление перикарда пересекают, правые легочные вены отделяют от правого и левого предсердий. Та-

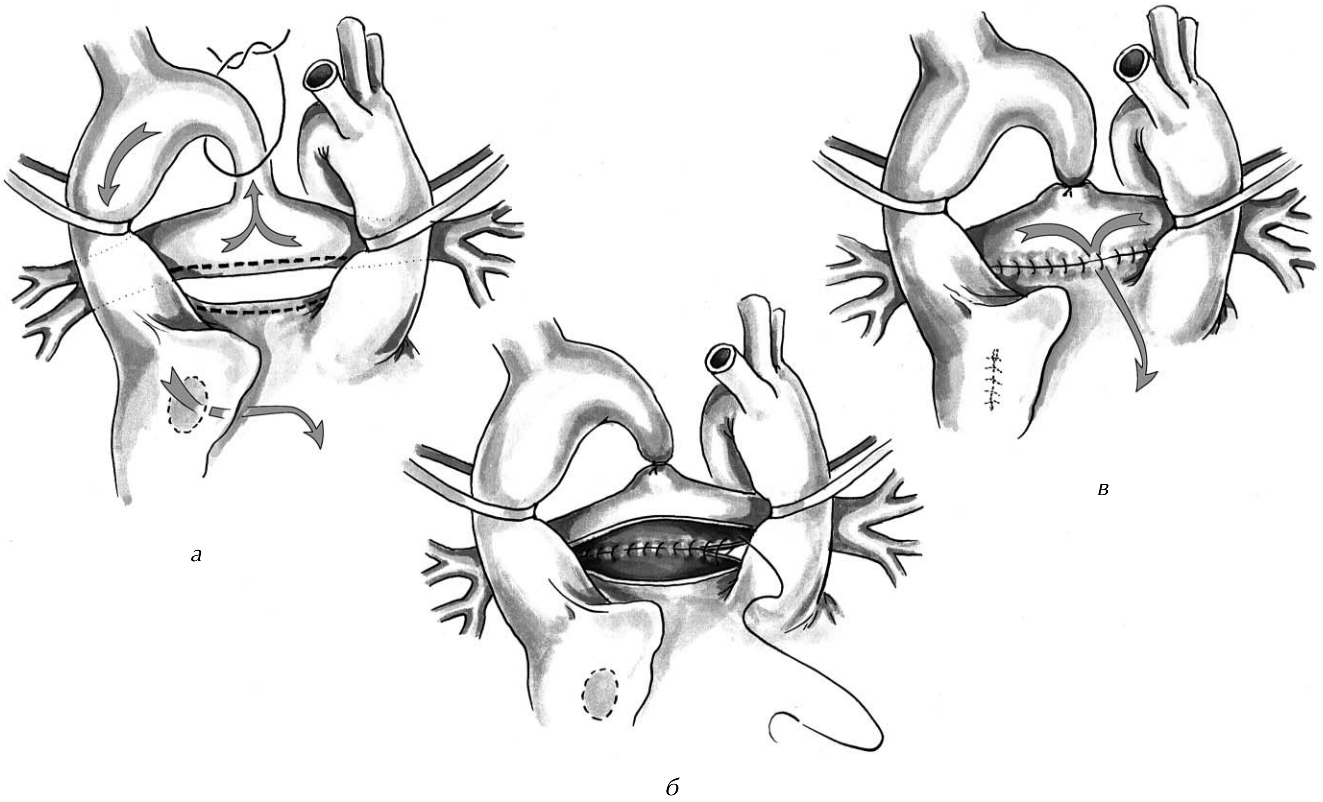


Рис. 8. Коррекция супракардиального ТАДЛВ с использованием верхнего доступа

ким образом, полые вены и предсердия можно свободно поднять над перикардом, покрывающим коллектор легочных вен. Левую вертикальную вену выделяют изнутри перикарда. Если требуется экстраперикардиальный доступ, диафрагмальный нерв отделяют от перикарда и вены. Используют острую препаровку при условии хорошей видимости, так как повреждение вены может вызвать необходимость преждевременной перевязки. В этом случае коллектор должен быть немедленно открыт продольным разрезом для предупреждения тяжелого легочного венозного застоя. Разрез передней стенки коллектора может быть сделан во время охлаждения. Этот прием предупреждает застой в легких, когда сокращения сердца становятся неэффективными в поздней фазе охлаждения.

После удаления венозной канюли останавливают кровообращение. Желудочки остаются в их естественном положении, а предсердия оттягивают вперед и влево, экспонируя левое предсердие. Заднюю стенку левого предсердия открывают разрезом, перпендикулярным к межпредсердной борозде (рис. 9, *а*). Его продолжают в направлении к межпредсердной перегородке вправо, стараясь не вскрыть полость правого предсердия. Для создания достаточного по размеру соустья разрез при необходимости продлевают до основания ушка левого предсердия. Если есть сомнения в определении места разреза задней стенки левого предсердия, используют полезный прием: через короткое атриотомическое отверстие и овальное окно вводят изогнутый зажим в левое предсердие и его кончиком выпячивают заднюю стенку, намечая место разреза.

Задний перикард, покрывающий коллектор легочных вен, и переднюю стенку коллектора рассекают между двумя ранее наложенными швами-держалками. Разрез должен быть сделан на всю длину общей легочной вены. Необходимо четко видеть и не повредить устья всех четырех легочных вен.

Коллектор легочных вен анастомозируют с левым предсердием 6/0 полипропиленовым швом (рис. 9, *б*, *в*). Шов начинают с дальней от хирурга точки таким образом, чтобы вколы были изнутри коллектора. Швы-держалки позволяют избежать перекоса верхней и нижней губы анастомоза. Линию шва завершают отдельными или непрерывными стежками (рис. 9, *г*). Перед завершением анас-

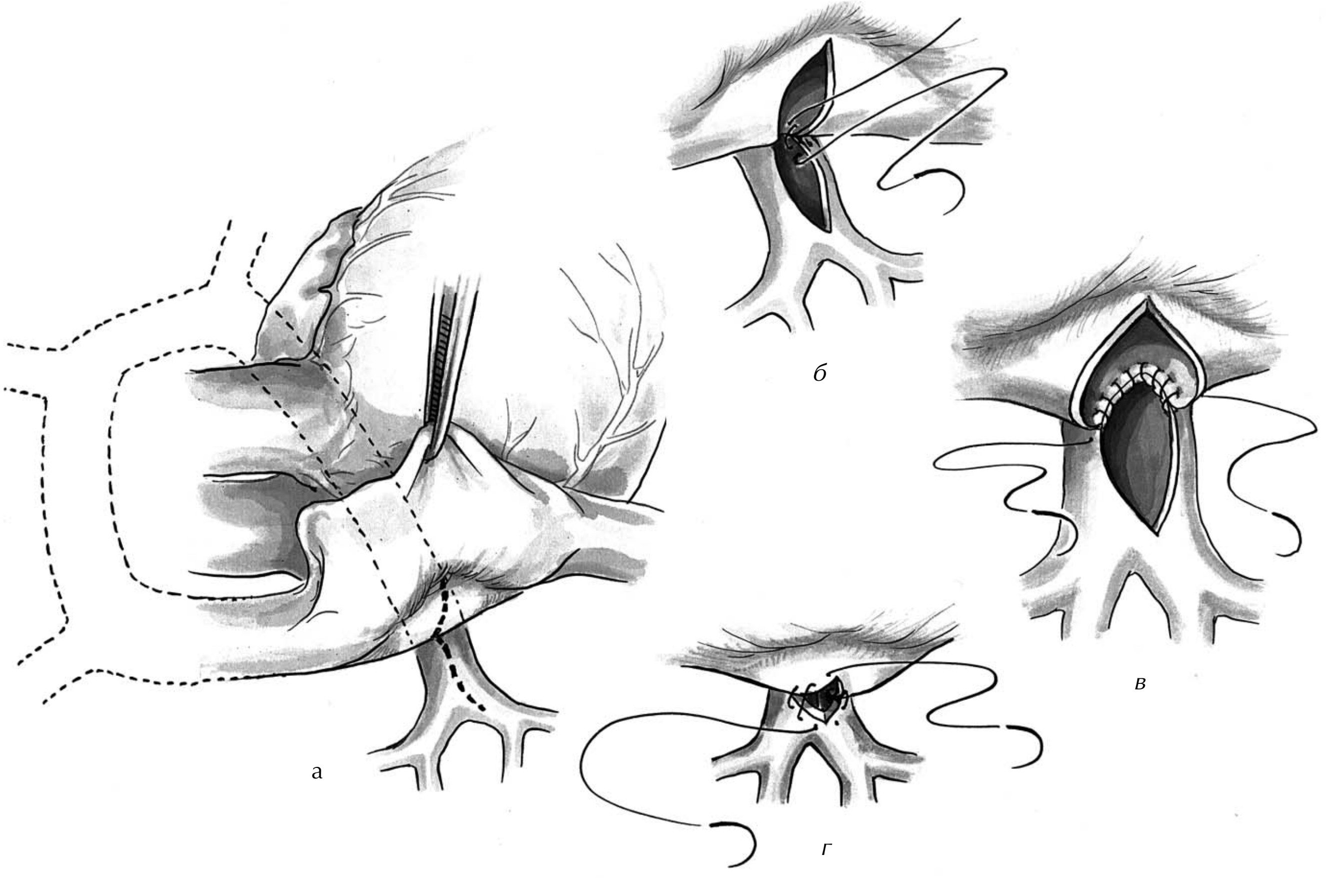


Рис. 9. Коррекция супракардиального ТАДЛВ из правого латерального доступа (пояснения в тексте)

томоза левые отделы сердца заполняют холодным физиологическим раствором. Поскольку анастомозируемые структуры тесно прилегают друг к другу, формируется широкое соустье без натяжения. Овальное окно или ДМПП могут быть закрыты со стороны левого предсердия или через небольшой разрез правого предсердия. После завязывания швов возобновляют ИК вначале с небольшой объемной скоростью. Оставляют кардиоплегическое отверстие в аорте для удаления воздуха. После снятия зажима с аорты начинают согревание. При восстановлении тонуса сердца аорту вновь пережимают на короткий период, легкие ритмично раздувают для удаления воздуха через пункционное отверстие в аорте. Венозное давление удерживают на уровне 5–6 мм рт.ст. для возобновления сердечного выброса.

Чрездвухпредсердная коррекция, которой чаще всего пользуемся мы, предложена Shumacher и King (86). Разрез начинают от основания ушка правого предсердия и направляют к межпредсердной борозде (рис. 10, *а*). Далее его продолжают кзади через межпредсердную перегородку в левое предсердие (рис. 10, *б*). Разрез на задней стенке левого предсердия направляют к устью ушка левого предсердия, которое остается интактным. Таким образом, разрез открывает оба предсердия, создавая удобный доступ для анастомоза (рис. 10, *в*). Затем рассекают переднюю стенку общего коллектора легочных вен. Анастомоз между коллектором и левым предсердием начинают от дальнего угла близко к устью ушка (рис. 10, *г*). Используют с двумя иглами нить 7/0 пролена. Шов должен быть выполнен тщательно, так как кровотечение из этой области трудно остановить после отключения аппарата. Ушко левого предсердия иногда инвагинируется, прикрывая место начала шва. Полезно наложить лигатуру на его верхушку. Легкое подтягивание ее влево облегчает экспозицию. Сначала анастомозируют верхний, затем нижний край общей вены. Когда обе линии шва встречаются (рис. 10, *д*), перегородку закрывают ушиванием или заплатой (рис. 10, *е*). Предпочтение отдается пластике перикардом, так как ушивание дефекта может привести к сужению анастомоза.

Мы возобновляем ИК после завершения анастомоза, если использовалась бикавальная канюляция. Если же использовалась одна венозная канюля, кровообращение возобновляем после ушивания предсердия (рис. 10, *ж*).

Коррекция чреспредсердным доступом. Стенку правого предсердия разрезают параллельно атриовентрикулярной борозде. Иссекают мембрану овального окна (рис. 11, *а*). Заднюю стенку левого предсердия рассекают поперечно, попадая в полость перикарда (рис. 11, *б*). Рассекают переднюю стенку коллектора легочных вен длинным разрезом от бифуркации левых легочных вен до правых вен (рис. 11, *в*). Общую легочную вену анастомозируют с левым предсердием непрерывным швом 7/0 проленом. Линию шва ведут, начиная от левых легочных вен и далее вправо (рис. 11, *г*). Вколы делают изнутри легочной вены. Овальное окно закрывают заплатой из перикарда, чтобы увеличить вместимость левого предсердия (рис. 11, *д*).

Коррекция интракардиального ТАДЛВ

Существуют два метода коррекции ТАДЛВ в коронарный синус. Обе техники предусматривают рассечение «крыши» коронарного синуса для обеспечения свободного оттока легочной венозной крови в левое предсердие. Вначале иссекают мембрану коронарного синуса, затем после рассечения коронарного синуса в направлении задней стенки сердца образовавшийся большой дефект закрывают заплатой из аутоперикарда (рис. 12).

В целях снижения частоты брадиаритмий после операции Van Praagh с коллегами предложили методику «фенестрации», которая заключается в рассечении общей стенки между коронарным синусом в глубину левого предсердия и закрытии отдельно устья коронарного синуса в правом предсердии и овального окна (рис. 13). В случае повреждения задней стенки предсердия ее ушивают изнутри, так как снаружи сердца это сделать сложнее.

Данная техника позволяет сохранить ткань между коронарным синусом и овальным окном, где расположены важные межузловые проводящие пути. Их пересечение при использовании традиционной методики приводит к брадиаритмиям. Потенциальным недостатком данной техники является возможность получения рестриктивного сообщения между коронарным синусом и левым предсердием (87), хотя в Бостонском центре, где она была предложена, это осложнение не возникало.

Если двухмерная ЭхоКГ обнаруживает обструкцию в месте соединения коронарного синуса с коллектором легочных вен, следует выполнить коррекцию, которая применяется при супракардиальном ТАДЛВ. Переднюю стенку общей легочной вены рассекают и производят параллельный разрез задней стенки левого предсердия, продленный до основания ушка левого предсердия. Выполняют прямой анастомоз непрерывным швом.

Коррекция ТАДЛВ в правое предсердие. У новорожденных используют гипотермическую оста-

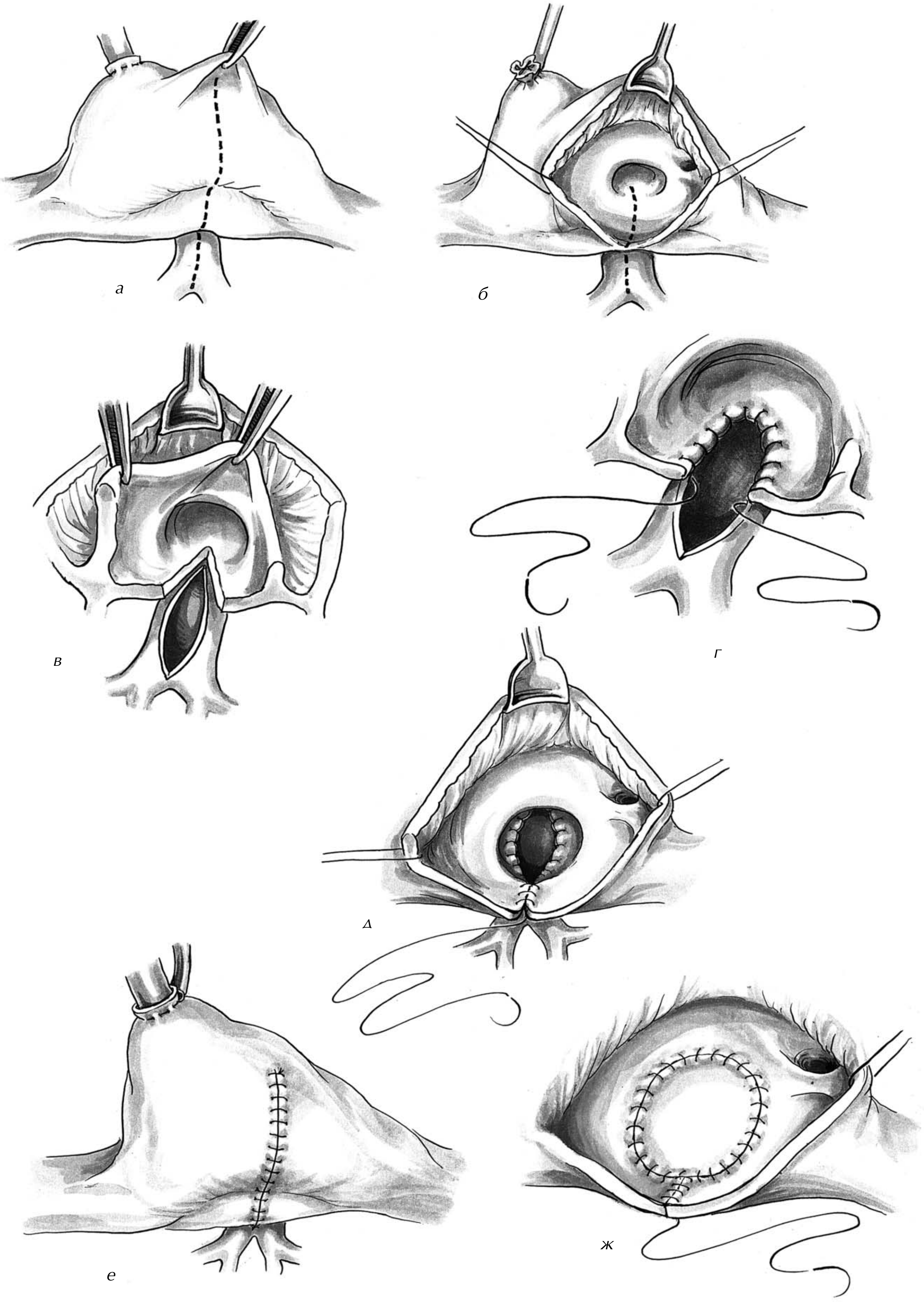


Рис. 10. Коррекция супракардиального ТАДЛВ чрездвухпредсердным доступом

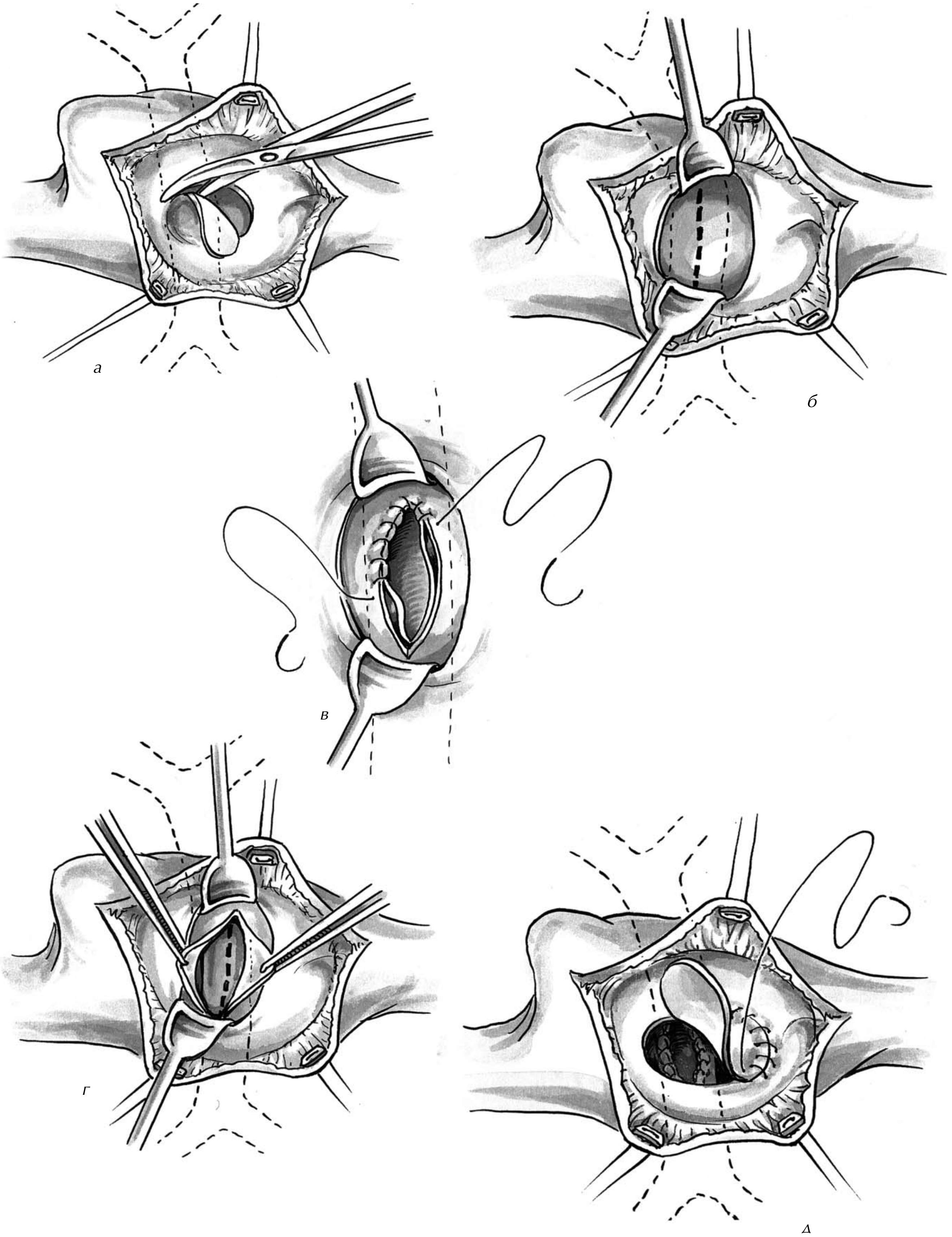


Рис. 11. Коррекция супракардиального ТАДЛВ чреспредсердным доступом

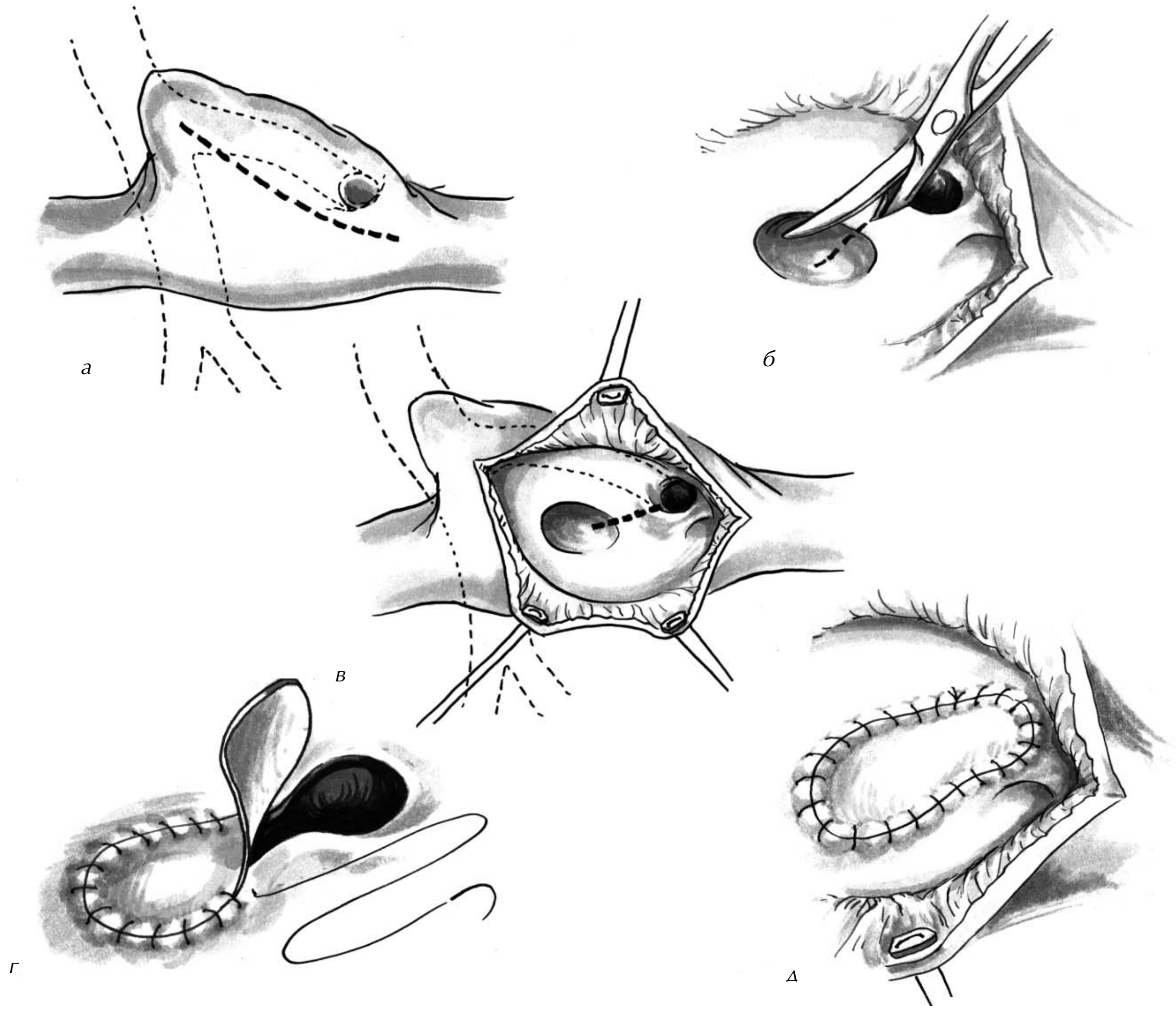


Рис. 12. Коррекция ТАДЛВ в коронарный синус: *а* — косой разрез правого предсердия; *б* — иссечена мембрана овального окна; *в* — коронарный синус рассечен в левое предсердие. Образовано свободное сообщение с левым предсердием; *г, д* — образовавшееся отверстие закрывают перикардиальной заплатой

новку кровообращения, а у старших грудных детей — бикавальную канюляцию. С помощью перикардиальной заплаты отводят устья легочных вен в левое предсердие через ДМПП, который при необходимости расширяют.

Коррекция смешанного ТАДЛВ

Техника операции зависит от конкретной анатомии порока. Обычно часть легочных вен дренируется в коронарный синус, а другие впадают непосредственно в правое предсердие. Если только одна вена дренируется аномально, ее можно не корригировать без существенных гемодинамических последствий. Разумно оставить аномальное дренирование в случаях, когда коррекция чревата осложнениями, например, при изолированном дренаже одной легочной вены высоко в верхнюю полую вену. Отведение ее в левое предсердие может осложниться повреждением синусового узла или питающей артерии.

ПРОБЛЕМЫ ОТЛУЧЕНИЯ ОТ ИК

Иногда правый желудочек не способен генерировать высокое давление, которое необходимо в раннем периоде после отлучения от ИК. В этих редких случаях проводят ЭКМО в течение нескольких дней, пока постепенно не снизится ЛСС (88, 89). Те же канюли, которые использовали во время операции, применяют для подключения ЭКМО. Их выводят через разрез грудины. Рану не стягивают, закрывают пришитой к коже заплатой (мы применяем лоскут из ксеноперикарда) и покрывают клеящейся синтетической пластиной.

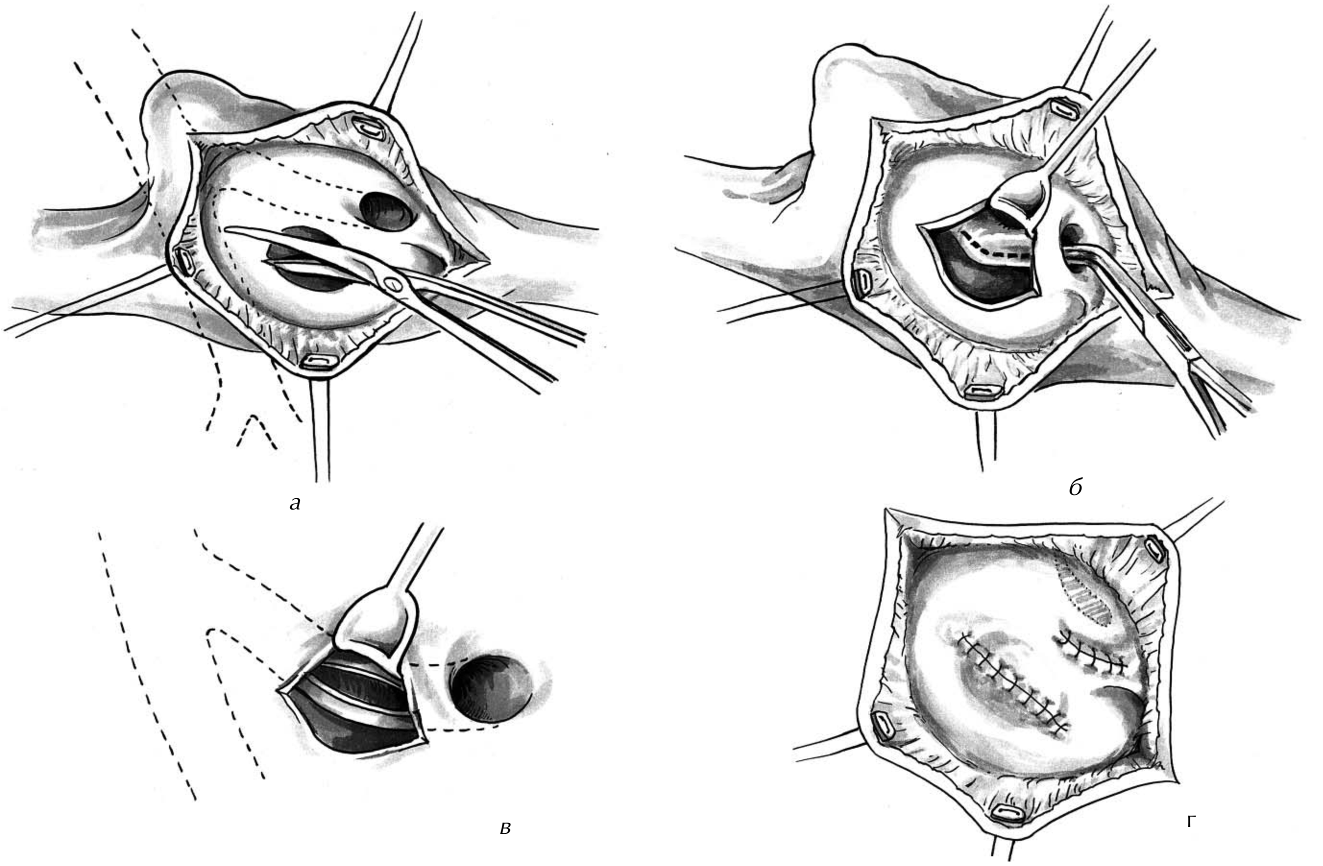


Рис. 13. Коррекция ТАДЛВ в коронарный синус по Van Praagh: *а* — овальное окно расширяют кверху и иногда книзу для улучшения экспозиции левого предсердия; *б* — общую стенку между коронарным синусом и левым предсердием выпячивают с помощью изогнутого зажима и рассекают скальпелем; *в* — между созданным отверстием и устьем коронарного синуса оставляют несколько миллиметров его ткани; *г* — овальное окно и устье коронарного синуса ушивают отдельно, стараясь не вовлечь в шов коронарные вены. Линию шва ведут внутри коронарного синуса, чтобы не приблизиться к атриовентрикулярному узлу

РАННИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

У многих младенцев с ТАДЛВ имеется различная степень отека легких перед операцией, поэтому в некоторых случаях отек сохраняется и после операции. У этих пациентов давление в левом предсердии обычно выше, чем в правом. Важно мониторировать давление в обоих предсердиях и пытаться поддерживать максимально низкое давление в левом предсердии, совместимое с достаточным сердечным выбросом. Причинами длительного сохранения отека легких могут быть недостаточной величины анастомоз и малые размеры левого желудочка. Эхокардиографическое исследование в послеоперационном периоде может подтвердить или исключить эти версии. По нашим наблюдениям, конечно-диастолический объем левого желудочка у маленького ребенка обычно увеличивается в первые дни после операции вдвое, например, с 5 до 10 мл, особенно если вертикальная вена после соответствующей пробы была перевязана. Если возросшая преднагрузка левого желудочка привела к снижению его сократимости, это означает, что резерв Франка–Старлинга исчерпан. При неэффективности диуретической терапии возникает необходимость перевезти ребенка в операционную и удалить лигатуру на вертикальной вене, будучи уверенными, что при этом не снижается сердечный выброс. Мы изредка прибегаем к этому приему.

Легочные гипертонические кризы нередко осложняют ранний послеоперационный период у детей с ТАДЛВ. В связи с утолщением мышечного слоя легочные артерии особенно лабильны в течение нескольких дней после операции. Различные раздражающие факторы могут вызвать сокращение резистивных сосудов и легочные гипертонические кризы. Вентиляция и постоянный наркоз являются главными средствами для снижения сопротивления легочных сосудов. Артериальное pCO_2 следует поддерживать на уровне 30 мм рт.ст. Концентрация кислорода и оксида азота во вдыхаемой смеси должны поддерживать давление в легочной артерии на уровне менее двух третей системного давления. Показано введение бета-адренергических блокаторов, таких, как феноксибензамин, или малых доз изопротеренола до 0,1 мкг/кг массы тела в минуту в течение 24–48 ч. После указанного периода гемодинамической стабильности глубину наркоза можно уменьшить, наблюдая за эпизодами рецидива гипертонических кризов. Обычно они возникают в ответ на эндотрахеальное отсасывание, которое следует проводить осторожно после гипервентиляции.

Повреждение диафрагмального нерва может произойти при выделении вертикальной вены или при наружном охлаждении сердца льдом. Ранняя пликация (гофрирование) диафрагмы сокращает продолжительность послеоперационного восстановления.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

В течение последнего десятилетия опубликованы совокупные данные о динамике госпитальной летальности в различные исторические периоды хирургического лечения ТАДЛВ. Хирургическая летальность снизилась с 85% в 1960-х годах до 5% в некоторых центрах в 1990-х годах (90). Pediatric Cardiac Care Consortium представил результаты первичных операций у 437 пациентов с ТАДЛВ, выполненных между 1985 и 1993 гг. Госпитальная летальность при различных типах ТАДЛВ составила: 14,2% — при супракардиальном, 11,6% — при интракардиальном, 32,6% — при инфракардиальном, 15,8% — при смешанном и 31% — при невыясненном месте аномального соединения. Общая хирургическая летальность при изолированном ТАДЛВ достигает 16%. В большинстве центров происходит постоянное улучшение непосредственных результатов, в том числе и новорожденных с тяжелыми обструктивными формами порока. Этого удалось достичь, в частности, благодаря применению ЭКМО (91–98). Существует множество вариантов анатомии смешанных типов ТАДЛВ, хирургическое лечение которых по-прежнему сопровождается повышенным риском (99–106).

Хирургическая летальность среди пациентов, имеющих дополнительные сложные пороки сердца, исключая асплению, составляет 31%, а в случаях асплении она достигала 54,5% (90). Среди 127 пациентов, оперированных в Детском госпитале Бостона в 1980–2000 гг., общая летальность составила 17%, из них 34% — у больных с одним желудочком и 9% — у больных с двумя желудочками (107). Похожие результаты получены в Toronto Hospital for Sick Children (54). Летальность в простых случаях снизилась с 26 до 8% за период с 1982 по 1996 гг., в то время как в сложных случаях (инфракардиальный и интракардиальный дренаж, обструкция легочных вен) она оставалась постоянной на уровне 52%. Ни возраст, ни предсердный изомеризм не влияли на летальность. Только одножелудочковое сердце и сопутствующие аномалии являлись факторами риска.

Актуарная выживаемость больных по Kaplan–Meier до 1970-х годов составляла на первой неделе 74%, к 6 мес — 67%, к 5 годам — 63% и к 20 годам — 59%. С 1970 г. значительного улучшения выживаемости после операции не происходило. С 1990 г. выживаемость в течение первой недели составила 94%, к 6 мес — 85% и к 5 годам — 75% (108).

Несмотря на улучшение результатов лечения ТАДЛВ, стеноз легочных вен после операции остается одной из ведущих причин непосредственной и отдаленной летальности (109–116). Это осложнение чаще всего отмечается при инфракардиальном и смешанном дренаже. Обструкция легочных вен может быть как односторонней, так и двусторонней (115). Дооперационные сужения легочных вен встречаются у 2,2–7,6% пациентов с ТАДЛВ (115, 117, 118). Однако стриктуры отдельных легочных вен могут развиться после операции вследствие гиперплазии интимы (119).

Результаты реопераций по поводу обструкции легочных вен неоднозначны. При односторонних сужениях повторные вмешательства достаточно эффективны, даже в случаях почти полной окклюзии. Попытки установить с помощью катетерной технологии стенты в легочные вены не имели успеха (115). При двусторонней обструкции результаты повторных операций неудовлетворительные. Единичные случаи успеха связывают с новой техникой создания левого предсердия с использованием заднего перикарда (83,84), хотя при первичной коррекции достоверные преимущества этого метода не выявлены. Ожидается, что эта техника будет способствовать снижению ныне высокой летальности при обструктивных формах ТАДЛВ, сочетающихся с одножелудочковым AV-соединением.

Техника бесшовной коррекции стеноза легочных вен после операций по поводу ТАДЛВ была предложена Lacour-Gayet (83) и предусматривает использование *in situ* перикарда для создания нового предсердия (рис. 14). Операция предполагает рассечение передней стенки суженных легочных вен от места их анастомозирования с левым предсердием до корня легкого (рис. 14, *а*). Выделяют широкую полу перикарда, не повреждая задних сращений. Перикард изгибают над открытыми устьями легочных вен и пришивают к стенке левого предсердия на расстоянии от венозных устий (рис. 14, *б*). Таким образом создается новое предсердие, в которое дренируются легочные вены.

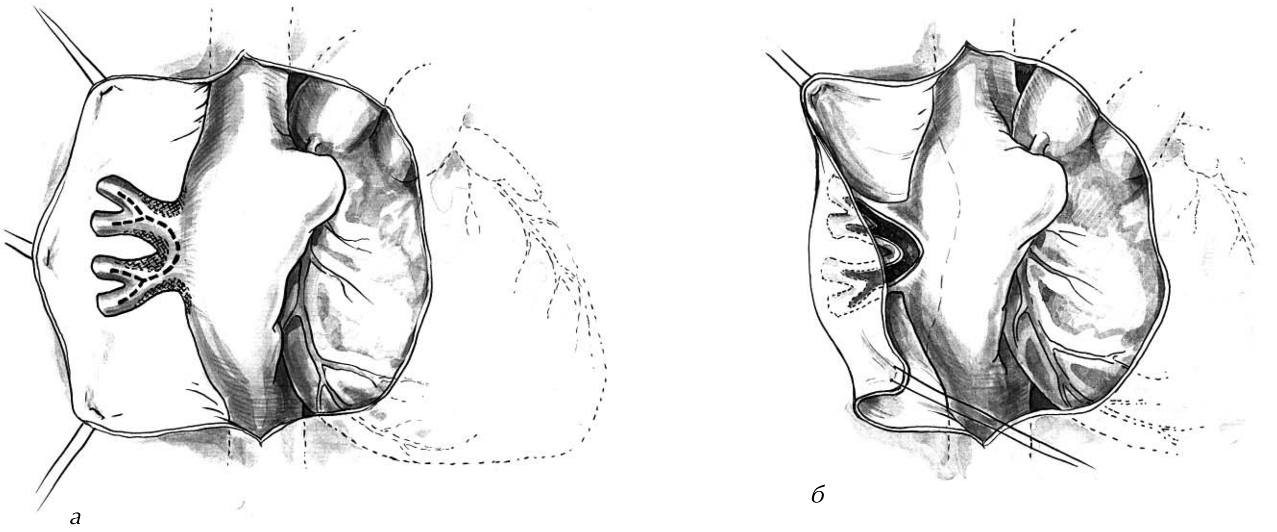


Рис. 14. Техника бесшовной коррекции стеноза легочных вен после операций по поводу ТАДЛВ по Lacour-Gayet

Авторы сообщили о 14 пациентах с двусторонним сужением легочных вен, подвергнутых повторной операции. Они сравнили два метода — реконструкцию вен с помощью заплаты и описанный выше метод создания нового левого предсердия. В первой группе было 67% неудач, во второй — 29%. Хотя количество наблюдений у авторов нового метода и у их последователей (84) невелико, новая операция предоставляет новые возможности лечения этого грозного осложнения.

Для оценки состояния пациентов в отдаленном послеоперационном периоде используют комплекс инструментальных исследований — рентгенографию грудной клетки, сканирование легких и цветное допплеровское исследование отдельных легочных вен. Односторонний отек легкого на рентгенограмме является признаком перераспределения кровотока в ответ на обструкцию венозного возврата на противоположной стороне. Это можно подтвердить перфузионным сканированием легких, которое демонстрирует наличие преимущественного кровотока во «влажном» легком. Цветное допплеровское исследование дает представление о нарушении потока крови из легочных вен противоположной стороны. Место и механизм обструкции выявляются также при ангиографии легочного сосудистого русла методом заклинивания или при селективной инъекции контрастного вещества в легочные вены (43, 112, 120—123). Для изучения послеоперационной анатомии легочных вен чрезвычайно полезны МРТ, ангиография (124, 125). Гемодинамическое значение стеноза можно оценить с помощью фазовой контрастной МРТ.

После анатомически успешной коррекции ТАДЛВ у части пациентов зарегистрированы суправентрикулярные аритмии, несмотря на отсутствие симптоматики, а также редкие случаи полной AV-блокады, поэтому рекомендуется периодический амбулаторный ЭКГ-контроль (126).

У некоторых пациентов, перенесших коррекцию инфракардиального ТАДЛВ, отмечаются эпизоды желудочно-кишечных кровотечений (127, 128).

В целом функциональные отдаленные результаты хирургического лечения ТАДЛВ отличные. Предоперационными факторами, которые могут ухудшить отдаленные исходы, являются обструкция легочных вен и сопутствующие пороки, особенно предсердный изомеризм и одножелудочковое сердце.

Литература

1. Wilson J. A description of a very unusual formation of the human heart. Phi/os Trans RSoc Lond 1 798; 88:346.
2. Muller WH. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. Ann Surg 1951; 134:683.
3. Lewis FJ, Varco RL, Taufic M et al. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmohary venous drainge. Surg Gynecol Obstetl95G; 102:713.
4. Burroughs JI, Kirklin JW. Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection. Report of three cases. Proc Staff Meet Mayo C/in 1956; 31:182.
5. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl): 376 461.
6. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. Am J Epidemiol 1985; 121: 31-6.
7. Grabitz RG, Joffres MR, Collins-Nakai RL. Congenital heart disease:

incidence in the first year of life. Am J Epidemiol 1988; 128: 381-8.

8. Neill CA. Development of the pulmonary veins: With reference to the embryology f pulmonary venous return. Pediatrics 1956; 1 8:880.
9. Correa-Villasenor A, Ferencz C, Boughman JA, Neill CA Total anomalous pul- 6 monary venous return: familial and environmental factors. Teratology 1991;44: 4150-428.
10. Baron P, Gutgesell H, Hawkins E, McNamara D. Infradiaphragmatic total anoma- 6 bus pulmonary venous connection in sib lings. Am Heart J 1983;104:1107-1109.
11. Kaufman RL, Boynton RC, Hartmann AF, Morgan BC, McAlister WH. Family stud- 6 ies in congenital heart disease. III: Total anomalous pulmonary venous connection in two sisters and their female maternal first cousin. Birth Defects 1972;8:88-91. 6
12. Milner S., Levin SE, Marchand PE, Hitchcock E. Total anomalous pulmonary venous drainage in sibs. Arch Dis Child 1977;52:984-986.
13. Paz JE, Castilla EE. Familial total anomalous pulmonary venous return. Med Genet 1971;8:312-314. 7
14. Solymar L, Sabel KG, Zetterqvist P. Total anomalous pulmonary venous connection in siblings. Acta Paediatr Scand 1987;76:124-127. 7
15. Bleyl S, Ruttenberg HD, Carey JC et al. Familial total anomalous pulmonary venous return: a large Utah-Idaho family. Am J Med Genet 1994; 52: 462-6.
16. Bleyl S, Nelson L, Odelberg SJ et al. A gene for familial total anomalous pulmonary venous return maps to chromosome 4p13-q12. Am J Med Genet 1995; 56: 408-15.
17. Freedom RM, Gerald PS. Congenital cardiac disease and the "cat eye" syndrome. Am J Dis Child 1973;126:16-18.
18. Pierpont MEP, Gorlin RJ, Moller JH. Chro- 7 mosomal abnormalities. In: Genetics of cardiovascular disease. Boston: Martinus Nijhoff, 1987:86-87.
19. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the 7 right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. Lab Invest 1957;6:44-64.
20. Neill CA. Development of the pulmonary veins, with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. Pediatrics 1956;18:880-887.
21. Burchell HB. Total anomalous pulmonary venous drainage: clinical and physiologic patterns. Mayo Clin Proc 1956;31:161-167.
22. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J 1960;59:913-931.
23. Lucas RV Jr, Lock JE, Tandon R, Edwards JE. Gross and histologic anatomy of total anomalous pulmonary venous connections. Am J Cardiol 1988;62:292-300. 4
24. Sherman FE, Bauersfeld SR. Total, uncomplicated, anomalous pulmonary venous connection: morphologic observations on 13 necropsy specimens from infants. Pediatrics 1 960;25:656-668.
25. Lucas RV Jr. Adams P Jr, Anderson RC, Varco RL, Edwards JE, Lester RG. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: a cause of pulmonary venous obstruction. Am J Roentgenol Radium Ther Nuci Med 6 1961;86:561-575.
26. DeLise CT, Schneider B, Blackman MS. Common pulmonary vein atresia without anomalous pulmonary venous connection. Pediatr Radiol 1979; 8: 195-7.
27. Deshpande JR, Kinare SG. Atresia of the common pulmonary vein. mt J Cardiol 1991; 30: 221-6.
28. Hawker RE, Celermajer JM, Lengos DC, Cartmill TB, Bowdler JV. Common pulmonary vein atresia. Premortem diagnosis in two infants. Circulation 1972; 46: 368-74.
29. Khonsari S, Saunders PW, Lees MH, Starr A. Common pul- monary vein atresia. Importance of immediate recognition and surgical intervention. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 443-8.
30. Ledbetter MK, Wells DH, Connors DM. Common pulmonary vein atresia. Am Heart J 1978; 96: 580-6.
31. Lucas RV Jr, Woolfrey BF, Anderson RC, Lester R, Edwards JE. Atresia of the common pulmonary vein. Pediatrics 1962; 29: 729-39.
32. Mody GT, Folger GM. Atresia of the common pulmonary vein. Pediatrics 1974; 54: 62-6.
33. Rywlin AM, Fojaco RM. Congenital pulmonary lymphangiectasia associated with a blind common pulmonary vein. Pediatrics 1968; 41: 931 4.
34. Shimazaki Y, Yagihara T, Nakada T et al. Common pulmonary vein atresia: a successfully corrected case. J Cardiovasc Surg 1987; 28: 395-7.
35. Dudell GG, Evans ML, Krous HF, Spicer RL, Lamberti JJ. Common pulmonary vein atresia: the role of extracorporeal membrane oxygenation. Pediatrics 1993; 91(2): 403-10.
36. Becher MW, Rockenmacher S, Marin-Padilla M. Total anomalous pulmonary venous connection: persistence and atresia of the common pulmonary vein. Pediatr Cardiol 1992; 13(3): 187-9.
37. Suzuki T, Sato M, Murai T, Fukuda T. Successful surgical repair of common pulmonary vein atresia in a newborn. Pediatr Cardiol 2001; 22: 255-7.
38. Lucas RV Jr, Anderson RC, Amplatz K et al. Congenital causes of pulmonary venous obstruction. Pediatr Clin North Am 1963; 10: 781-836.
39. Edwards JE, DuShane JW, Alcott DL, Burchell HB. Thoracic venous anomalies. III. Atresia of the common pulmonary vein, the pulmonary veins draining wholly into the superior vena cava (Case 3). IV. Stenosis of the common pulmonary vein (cor triatriatum). Arch Pathol 1951; 51: 446-60.
40. Gathman GE, Nadas AS. Total anomalous pulmonary venous connection. Clinical and physiologic observations in 75 pediatric patients. Circulation 1970; 42: 143-54.
41. Fyler DC. Total anomalous pulmonary venous return In: Fyler DC, ed. Nadas' Pediatric Cardiology. St Louis, MO: Mosby Year Book, 1992: 683-95.
42. Krabill KA, Lucas RV Jr. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Moller JH, Neal WA, eds. Fetal, Neonatal, and Infant Cardiac Disease. Norwalk, CT: Appleton & Lange, 1989: 571-85.
43. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Abnormalities of pulmonary venous connections including divided left atrium. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography Vols 1 & 2. Armonk, NY: Futura, 1997: 665-706.
44. Kirklin JW. Surgical treatment for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. In: Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Harris EA, eds. Heart Disease in Infancy. London: Churchill Livingstone, 1973: 91-7.
45. Seliem MA, Chin AJ, Norwood WJ. Patterns of anomalous pul monary venous connection/drainage in hypoplastic left heart syndrome: diagnostic role of Doppler color flow mapping and surgical implications. JAm Coil Cardiol 1992; 19: 135-41.
46. Yoo S-J, Nykanen DG, Freedom RM et al. Retrobronchial vertical vein in totally anomalous pulmonary venous connection to the innominate vein and its specific occurrence in right isomerism. Am J Cardiol 1993; 71: 1198-203.
47. De Leon SY, Gidding SS, Ilbawi MN et al. Surgical management of infants with complex cardiac anomalies associated with reduced pulmonary blood flow and total anomalous pulmonary venous return. Ann Thorac Surg 1987; 43: 207-11.
48. Redington AN, Raine J, Shinebourne EA, Rigby ML. Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary. venous connections: a rare but clinically important association. Br Heart J 1990; 64:325-8.
49. Heineman MK, Hanley FL, Van Praagh S et al. Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. Ann Thorac Surg 1994; 57: 8891e
50. Suzuki K, Doi S, Oku K et al. Hypoplastic left heart syndrome with premature closure of foramen ovale: report of an unusual type of totally anomalous pulmonary venous return. Heart Vessels 1990; 5: 117-9.
51. Ueda Y, Miki S, Okita Y et al. Transposition of the great arteries associated with total anomalous pulmonary venous return. Ann Thorac Surg 1994; 57: 470-2.
52. Alexi-Meskishvili V, Dahnert I, Beyer E,. Hetzer R. Sucessful total correction of complete atrioventricular canal; total anomalous pulmonary venous drainage and unroofed coronary sinus in an infant. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15: 95-6.
53. Yamagishi M, Nakamura Y, Kanazawa T, Kawada N. Double switch operation for corrected transposition with total anomalous pulmonary venous return. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 114: 848-50.
54. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies. Ann Thorac Surg 1998; 66: 1521-6.
55. Litovsky SH, Ostfeld I, Bjornstad PG, Van Praagh R, Geva T. Truncus arteriosus with anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1999; 83: 801 4.

56. Vargas-Barron J, Espinola-Zavaleta N, Rijlaarsdam M, Keirns C, Romero-Cardenas A. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and total anomalous pulnionary venous connection. J Am Soc Echocardiogr 1999; 12: 160-3.
57. Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M et al. Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 728-35.
58. Lucas RV Jr, Anderson RC, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE. Congenital causes of pulmonary venous obstruction. Pediatr Clin North Am 1963;10:781-836.
59. Keith JD, Rowe RD, Vlad P, O'Hanley JH. Complete anomalous pulmonary venous drainage. Am J Med 1954;16:23-38.
60. Skovranek J, Tuma S, Urbancova D, et al. Range-gated pulsed Doppler echocardiographic diagnosis of supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 1980;61:841-847.
61. Huhta JC, Gutgesell HP, Nihill MR. Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. Br Heart J 1985;53:525-534.
62. Reed KL, Anderson CF. Shenker L. Fetal echocardiography: an atlas. New York: Alan R. Liss, 1988:80-82.
63. Allan LD: Manual of fetal echocardiogram) phy. Larkaster, Pennsylvania: MTP Press, 1986:75-77.
64. DiSessa TG, Emerson DS, Felker RE, Brown DL, Cartier MS, Becker JA. Anoma bus systemic and pulmonary venous pathways diagnosed in utero by ultra sound. J Ultrasound Med 1990;9:311-317.
65. Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, et al. Fetal echocardiography: accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. Am J Obstet Gynecol 1992;166: 1473-1481.
66. Allan LD, Chita SK, Sharland GK, Fagg NLK, Anderson RH, Crawford DC. The accuracy of fetal echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. mt j Cardiol 989;25:279-288.
67. Norwood WI, Hougen TJ, Castaneda AR. Total anomalous pulmonary venous connection: surgical considerations. Cardio vasc Clin 1981;11:353-364.
68. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA. Infant total anomalous pulmonary venous connection: Factors influencing timing of presentation and operative outcome. Circulation 1987; 76:11183-87.
69. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD. Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 1978,25 479
70. 169 Cope JT, Banks D, McDaniel NL et al. Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 1997; 64: 23-9.
71. Kumar RNS, Dharmapuram AK, Rao IM et al. The fate of the unligated vertical vein after surgial correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 615-17.
72. Spray TL. Commentary. J Thora? Cardiovasc Surg 2001; 122: 617.
73. Shah MJ, Shah S, Shankargowda S, Krishnan U, Cherian KM. L ->R shunt: a serious consequence of TAPVC repair without ligation of vertical vein. Ann Thorac Surg 2000; 70: 971-3.
74. Kron IL, Cope JT. Fate of the unligated vertical vein after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy [J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 829.
75. Kumar RNS, Rao IM. Reply to the editor. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 829-30.
76. Appelbaum A, Kirklin JW, Paciico AD, Bargeron LM. The surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection. Isr J Med Sci, 1975,11,89
77. Moore JW, Murphy JD. Use of a bow tie stent occluder for tran scatheter closure of a large anomalous vein. Cathet Cardiovasc Intervent 2000; 49(4): 437 40.
78. Geggel RL, Perry SB, Blume ED, Baker CM. Left superior vena cava connection to unroofed coronary sinus associated with positional cyanosis: successful transcatheter treatment using Gianturco-Grifka vascular occlusion device. Cathet Cardiovasc Intervent 1999; 48: 369-73.
79. Recto MR, Elbl F, Austin E. Transcatheter closure of large persistent left superior vena cava causing cyanosis in two patients post-Fontan operation utilizing the Gianturco Grifka vascular occlusion device. Cathet Cardiovasc Intervent 2001; 53: 398 404.
80. Heng JT, De Giovanni JV. Occlusion of persistent left superior vena cava to unroofed coronary sinus using vena cava filter and coils. Heart 1997; 77: 579-80.
81. Maheshwari S, Pollak J, Hellenbrand WE. Transcatheter closure of an anomalous venous connection by a novel method. Cathet Cardiovasc Diagn 1998; 45: 269-71.
82. R.Jonas. Comprehensive surgical management of congenital heart disease.Arnold, 2004.
83. Lacour-Gayet F, Rey C, Planche C. Pulmonary vein stenosis: description of a sutureless surgical technique using the pericardium in situ. Arch Mal Coeur Vaiss 1996; 89: 633-6.
84. Najm H, Caldarone CA, Smalihorn JF, Coles JG. A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115:468-70.
85. Tucker BL, Lindesmith GG, Stiles QR, Meyer BW. The superior approach to correction of the supracardiac type of total anomalous venous return. Ann Thorac Surg 1976,22,374
86. Shumacher HB Jr, King H. A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gyn Obstet, 1961,112,763
87. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Neutze JM, Brandt PW. Total anomalous pulmonary venous connection. Long term results following repair in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 75:52-63.
88. Klein MD, Shaheen KW, Whittlesey GC, Pinsky WW, Arciniegas E. Extracorporeal membrane oxygenation for the circulatory support of children after repair of congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100:498-505.
89. Weinhaus L, Canter C, Noetzel M, McAlister W, Spray TL. Extracorporeal membrane oxygenation for circulatory support after repair of congenital heart defects. Ann Thorac Surg 1989;48:206-212.
90. Clabby ML, Canter CE, Strauss AW, Huddleston CB. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Moller JH, ed.Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium. Perspectives in Pediatric Cardiology, Vol 6.rmonk, NY: Futura, 1998: 243-55.
91. del Nido PJ, Dalton HJ, Thompson AE, Siewers RD. Extracor poreal membrane oxygenator rescue in children during cardiac arrest after cardiac surgery. Circulation 1992; 86(5 Suppi): II-300-11-304.
92. Duncan BW, Hraska V, Jonas RA et aL Mechanical circulatory support in children with cardiac disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117(3): 529 42.
93. Black MD, Coles JG, Williams WG et al. Determinants of success in pediatric cardiac patients undergoing extracorporeal membrane oxygenation. Ann Thorac Surg 1995; 60(1): 133-8.
94. del Nido PJ. Extracorporeal membrane oxygenation for cardiac support in children. Ann Thorac Surg 1996; 61(1): 336-9; discussion 340-1.
95. Kulik TJ, Moler FW, Palmisano JM et al. Outcome-associated factors in pediatric patients treated with extracorporeal mem brane oxygenator after cardiac surgery. Circulation 1996; 94(9 Suppi): 11-63-11-68.
96. Ibrahim AE, Duncan BW, Blume ED, Jonas RA. Long-term follow-up of pediatric cardiac patients requiring mechanical circulatory support. Ann Thorac Surg 2000; 69: 186-92.
97. Ishino K, Alexi-Meskishvili V, Hetzer R. Myocardial recovery through ECMO after repair of total anomalous pulmonary venous connection: the importance of left heart unloading. Eur J Cardiothorac 1997; 11(3): 585-7.
98. Ishino K, Alexi-Meskishvili V, Hetzer R. Preoperative extra- corporeal membrane oxygenation in newborns with total anomalous pulmonary venous connection. Cardiovasc Surg 1999; 7(4): 473-5.
99. Delius RE, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Mixed total pulmonary venous drainage: still a surgical challenge. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112(6): 1581-8.
100. Sarioglu T, Kinoglu B, Paker T et al. A rare case of mixed type total anomalous pulmonary venous connection and its surgical treatment. Thorac Cardiovasc Surg 1997; 45: 152-4.
101. Imoto Y, Kado H, Asou T et al. Mixed type of total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 1998; 66(4): 13947.
102. Shimazaki Y, Nakano S, Kato H et al. Mixed type b of total anomalous pulmonary venous connection with hemi pulmonary vein atresia. Ann Thorac Surg 1993; 56(6): 1399-401.
103. van Son JA, Hambsch J, Mohr FW. Modified repair of mixed anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 1998; 65(5): 1441-2.

104. Serraf A, Belli E, Roux D et al. Modified superior approach for repair of supracardiac and mixed total anomalous pulmonary venous drainage. Ann Thorac Surg 1998; 65(5): 1391-3.
105. Reddy SCB, Chopra PS, Rao PS. Mixed-type total anomalous pulmonary venous connection: echocardiographic limitations and angiographic advantages. Am Heart J 1995; 129: 1034-8.
106. de Leval M, Stark J, Waterston Di Mixed type of total anomalous pulmonary venous drainage: surgical correction in three infants. Ann Thorac Surg 1973; 16: 464-70.
107. Hancock-Friesen C, Zurakowski D, Jonas RA. Repair of total anomalous pulmonary venous connection. Presented at the Society of Thoracic Surgeons Meeting, San Antonio, Texas, Jan, 2004.
108. McCrindle BW, Parikh A, Gow RM, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of total anomalous pulmonary venous drainage-340 cases. XXXIII Annual Meeting of the AEPC. Cardiol Young 2000; 1O(Suppl 2): 43 4.
109. van de Wal HJ, Hamilton DI, Godman MJ et al. Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage: a challenge. Eur J Cardiothorac Surg 1992, 6: 545-9.
110. Ricci M, Elliott M, Cohen GA et al. Mar of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 24: 28-36.
111. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 679-87.
112. Lee ML, Wang JK, Lue HC. Visualization of pulmonary vein obstruction by pulmonary artery wedge injection and docu mentation by pressure tracings: report of one case with per- sistent wheezing following correction of total anomalous pulmonary venous connection. mt J Cardiol 1995; 49: 167-72.
113. Aburawi EH, Thomson J, Van Doom C. Late anastomotic stenosis after correction of totally anomalous pulmonary venous connection. Cardiol Young 2001; 11(3): 320-1.
114. Korbmacher B, Buttgen S, Schulte HD et al. Long-term results after repair of total anomalous pulmonary venous connection. Thorac Cardiovasc Surg 2001; 49(2): 101-6.
115. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M et al. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. Ann Thorac Surg 1998; 66: 1514-20.
116. Fujino H, Nakazawa M, Momma K, Imai Y. Long-term results after surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection – hemodynamic evaluation of pulmonary venous obstruction with isoproterenol infusion. Jpn Circ J 1995; 59:198-204.
117. Hamilton DI and Van de Wal HJCM. Reoperations after repair of total anomalous venous connection. In Reoperations in Cardiac Surgery (Stark J, Pacifico AD, Eds) p.143. Springer-Verlag, London,1989.
118. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE and Castaneda AR. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. Am J Cardiol 1987,59,451.
119. Haworth SG and Reid L. Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. Br Heart J, 1977,39,80
120. Freedom RM, Cuiham JAG, Moes CAF. Anomalies of pulmonary venous connections and obstruction to pulmonary venous flow. In: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984: 274 302.
121. Bini R, Bargeron LM Jr. Visualization of pulmonary vein obstruction by pulmonary artery wedge injection. Pediatr Cardiol 1982; 2: 161-2.
122. Ha JW, Chung N, Yoon J et al. Pulsed wave and color Doppler echocardiography and cardiac catheterization findings in bilateral pulmonary vein stenosis. JAm Soc Echocardiogr 1998; 11: 393-6.
123. Bahl VK, Chandra S, Mishra S. Congenital stenosis of isolated pulmonary vein: role of retrograde pulmonary vein catheterization. mt J Cardiol 1997; 60: 103-5.
124. Greil GF, Powell AJ, Gildein HP, Geva T. Gadolinium- enhanced three-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary and systemic venous anomalies. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 335 41.
125. Valsangiacomo ER, Levasseur S, McCrindle B et al. Contrast-enhanced MR angiography of pulmonary venous abnormalities in children. Pediatr Radiol 2003; 33: 92-8.
126. Saxena A, Fong LV, Lamb RK et al. Cardiac arrhythmias after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: late follow-up. Pediatr Cardiol 1991; 12: 89-91.
127. King DR, Marchildon MB. Gastrointestinal hemorrhage. An unusual complication of total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 73: 316-18.
128. Gallo P and Savignoni R. Oesophageal phlebectasis in an infant with pulmonary venous obstruction owing to a congenital heart defect. Z Kardiol 1976; 65: 790-4.

Публикации автора

1. Амосов Н.М., Зиньковский М.Ф. Игнатов П.И., Паничкин Ю.В. Хирургическое лечение полного аномального дренажа легочных вен // Грудная хирургия. – 1978.– N1. – с.3–9.
2. Зиньковский М.Ф.Игнатов П.И., Черенкова Н.Д., Паничкин Ю.В. Хирургическое лечение тотального аномального дренажа легочных вен // Педиатрия, акушерство и гинекология. –1978. – N1. – с. 164–165.
3. Зиньковский М.Ф., Игнатов П.И., Черенкова Н.Д., Паничкин Ю.В. Хирургическое лечение тотального аномального дренажа лёгочных вен. Актуальные вопросы хирургического лечения пороков сердца и заболеваний магистральных сосудов // Материалы III Всесоюз. конфер. сердечно-сосудистых хирургов. Горький, М., 1981, с. 164–165.
4. Falkovsky G.E., Zinkovsky M.F. Buzinova L.A., Malsagov G.U. Surgical Treatment of Total Anomalous drainage of the pulmonary veins. Congenital Heart Disease. Fifth USA-USSR Joint Symposium. Williamsburg, Virginia. 1983, may 9–10. NIH Publication No.84.–1968. August 1984, pp. 111–119

Глава 35

АТРЕЗИЯ ОБЩЕЙ ЛЕГОЧНОЙ ВЕНЫ И СУЖЕНИЕ ОТДЕЛЬНЫХ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

АТРЕЗИЯ ОБЩЕЙ ЛЕГОЧНОЙ ВЕНЫ

При этой аномалии отсутствует связь между нормально сформированными легочными венами и левым предсердием, между общим коллектором легочных вен и сердцем или его венозными притоками. Физиологическим последствием является тяжелое нарушение оттока легочной венозной крови (1). Частота этой не совместимой с жизнью патологии составляет 3 случая на 1326 вскрытий при ВПС (2). Dudell и соавторы (3) обнаружили 5 случаев в течение 5-летнего периода и собрали 26 опубликованных описаний заболеваний.

АНАТОМИЯ

Характерным анатомическим признаком является отсутствие функциональной связи между легочными венами и левым предсердием или системными венами. Нормально сформированные легочные вены конвергируют позади левого предсердия, образуя слепой мешок. От него или от одной из легочных вен к правому, левому предсердиям или к системной вене может тянуться полоска атрезированной фиброзной ткани. Легкие плотные, отечные, плевральные поверхности сегментов резко очерчены выступающей отечной междолевой тканью и расширенными лимфатическими каналами. При микроскопическом исследовании легочные вены и артерии толстостенны вследствие гипертрофии медиального слоя. Субплевральные и междольковые лимфатические сосуды расширены, соединительная ткань отечна. В паренхиме и в междольковых пространствах проходят большие, расширенные, беспорядочно ориентированные венозные каналы. В альвеолах много эритроцитов и железосодержащих макрофагов.

Среди 3 случаев, описанных Deshpande и Kinare (2), в 2 атрезия общей легочной вены сочеталась с синдромом асплении и в 1 — с ОАС.

ГЕМОДИНАМИКА

Вследствие тяжелой обструкции легочного венозного возврата легочный кровоток значительно снижен и направляется в обход легких путем праволевого шунтирования на уровне предсердий и через артериальный проток. Поскольку больные при этом могут жить в течение нескольких дней и недель, должен существовать минимальный отток крови из легких. Он осуществляется по бронхолегочным венам, несущим кровь из легких в венозную систему большого круга кровообращения (4).

КЛИНИКА

С первого дня жизни дети страдают от цианоза и одышки. Больные умирают в течение месяца. Определяется мягкий систолический шум по левому краю грудины, хотя он часто отсутствует. ЭКГ неоднозначна, она может быть нормальной или выявлять признаки гипертрофии правого желудочка. Рентгенограмма характерна для тяжелой обструкции легочных вен — усиленный легочный рисунок имеет диффузный ретикулярный характер. Сердце практически нормальных размеров. Данные ЭхоКГ отражают косвенные признаки этой патологии — дилатацию правого предсердия, правого желудочка, легочной артерии и малые размеры левого предсердия. Легочные вены не имеют связи с левым предсердием, позади него определяется изолированный коллектор легочных вен. Поскольку легочный кровоток существенно уменьшен, возможность определения легочного венозного кровотока при допплерЭхоКГ затруднена.

При сниженном сердечном выбросе кровоток в дуге аорты в систолу может быть ретроградным. Вследствие наличия легочной гипертензии регистрируется право-левый шунт через овальное окно и артериальный кровоток.

Катетеризация сердца обнаруживает тяжелую легочную гипертензию и выраженную артериальную гипоксемию (1). Селективное введение контрастного вещества в правый желудочек демонстрирует накопление его в сосудистом русле легких и отсутствие — в левом предсердии. Изредка контрастное вещество поступает в коллектор легочных вен, однако при артериографии оно уходит через артериальный кровоток в грудную аорту и обычно не заполняет легочные вены и коллектор.

ЛЕЧЕНИЕ

Успех хирургического лечения носит казуистический характер. Факторами, способствующими послеоперационной выживаемости больных, являются анатомические условия для наложения анастомоза между коллектором и левым предсердием (достаточные размеры и расположение прямо позади левого предсердия). Левое предсердие и левый желудочек должны иметь адекватные размеры, и не должно быть сопутствующих сложных ВПС (3–5). Существенным фактором успеха является использование ЭКМО в раннем послеоперационном периоде.

ПРОГНОЗ

Из-за малого количества пациентов, переживших госпитальный период, отдаленные результаты хирургического лечения не опубликованы.

СУЖЕНИЕ ОТДЕЛЬНЫХ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

Известны два варианта данной редкой аномалии. При локальном сужении одна или несколько легочных вен стенозированы в месте соединения с левым предсердием. Другой вариант (гипоплазия легочных вен) характеризуется сужением просвета легочных вен на некотором протяжении в их внутрилегочной или внелегочной части.

Локальные стенозы отдельных легочных вен могут быть самостоятельной патологией и могут сочетаться с простыми и сложными пороками сердца. Первое описание этой аномалии (1951) принадлежит Reye. Прижизненный диагноз, основанный на ангиографических признаках, впервые поставлен Shone и соавторами.

Гипоплазия отдельных легочных вен иногда встречается у больных с атрезией легочной артерии и при синдроме гипоплазии левых отделов сердца.

Эмбриологической основой сужения легочных вен является нарушение инкорпорации общей легочной вены в левое предсердие.

АНАТОМИЯ

Все легочные вены впадают в левое предсердие. Суженными могут быть одна, две, три или все легочные вены. В основе обструкции лежат различные механизмы. Это может быть дискретная область гипертрофии среднего слоя или пролиферации интимы поврежденной легочной вены вне паренхимы, в месте впадения в левое предсердие. Сужение может быть выраженным в разной степени, вплоть до полной атрезии.

Пролиферация интимы обнаруживается также во внутрилегочных участках вен как в пораженном, так и в здоровом легком. Сужение легочных вен обычно сопровождается гипертрофией медиального слоя артериол. Эти изменения легочных артериол отмечаются как в здоровом, так и в пораженном легочной венозной обструкцией легком.

КЛИНИКА

Постоянная одышка и частые пневмонии неизбежно предшествуют правожелудочковой недостаточности и легочным кровотечениям. Большинство пациентов цианотичны. При физикальном исследовании обнаруживаются признаки легочной гипертензии, такие, как приподнятая верхушка сердца, акцент легочного компонента II тона сердца. Обычно выслушиваются короткий систолический шум и легочный систолический щелчок.

Эхокардиография. Дистальная часть легочных вен и место их впадения в левое предсердие лучше всего визуализируются из надключичной, высокой парастернальной или подреберной позиции. Воздушные легкие не позволяют увидеть проксимальные отделы легочных вен. Дискретные сужения и гипоплазию можно наблюдать в дистальных участках вен. Необходима идентификация каждой легочной вены. В норме кровоток по легочным венам почти постоянен и зависит от фаз сердечного цикла. В начале диастолы желудочка или во время сокращения предсердия отмечается короткий период реверсии тока крови. При стенозе легочных вен имеет место постоянный ток без фазовых изменений направления. Постоянно-волновая скорость при допплерЭхоКГ более 2 м/с является надежным показателем градиента давления на сужении, составляющего не меньше 16 мм рт.ст.

Электрокардиография обычно отражает гипертрофию правого желудочка и расширение правого предсердия.

Рентгенография. Сердце увеличено незначительно за счет гипертрофии правого желудочка. Дуга легочной артерии расширена. Характерен сетчатый рисунок за счет обструкции легочных вен. Сердце смещено в сторону наибольшей обструкции легочных вен. Легочный рисунок асимметричный, с увеличенной васкуляризацией неповрежденных сегментов легких.

Катетеризация сердца. Отмечается легочная гипертензия. Давление заклинивания легочной артерии повышено на стороне обструкции легочных вен. Ангиография позволяет обнаружить удлинение времени пассажа контрастного вещества через пораженное легкое.

ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое лечение стеноза легочных вен малоэффективно. Возможно, это связано с сопутствующим сужением легочных вен, проходящих внутри паренхимы легких. В единичных случаях одностороннего сужения легочных вен удается реанастомозировать суженные вены в левое предсердие. Клинического улучшения можно также достичь с помощью пневмонэктомии. Неудовлетворительные результаты хирургических вмешательств стимулировали попытки баллонной ангиопластики суженных вен. Однако дилатация сужений давала лишь временный эффект (149). Эффективность расширяемых баллоном стентов еще предстоит оценить.

Литература

129. Lucas RV Jr, Woolfrey BF, Anderson RC, Lester RG, Edwards JE. Atresia of the common pulmonary vein. Pediatrics 1962;29:729-739.
130. Deshpande JR. Kinare SC. Atresia of the common pulmonary vein. Tnt J Cardiol 1991;30:221-226.
131. Dudell CC, Evans ML, Krous HF, Spicer RL, Lamberti JJ. Common pulmonary vein atresia: the role of extracorporeal membrane oxygenation. Pediatrics 1993; 403-410.
132. Rabin ER, Meyer EC. Cardiopulmonary effects of pulmonary venous hypertension, with special reference to pulmonary lymphatic flow. Circ Res 1960;8:324-335.
133. Khonsari 5, Saunders PW, Lees MH, Starr A. Common pulmonary vein atresia: importance of immediate recognition and surgical intervention. J Thorac Car diovasc Surg 1982;83:443-448.
134. Shimazaki Y, Yagihara T, Nakada T, Sawa Y, Hirose 0, Sugimoto H. Common pulmonary vein atresia: a successfully corrected case. J Cardiovasc Surg 1987;28: 395-397

Глава 36

ЧАСТИЧНЫЙ АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) — это порок, при котором одна или более (но не все) легочные вены дренируются в правое предсердие или его притоки — верхнюю, нижнюю полую вены, коронарный синус, левую безымянную вену. Аномально дренироваться могут как правые, так и левые легочные вены.

Впервые эту аномалию описал Winslow в 1739 г. К 1942 г. Brody (1) собрал 67 опубликованных случаев. С приходом хирургической эры порок основательно изучен на сотнях примеров.

ЧАДЛВ составляет менее 1% всех ВПС. По результатам 1800 секций ЧАДЛВ обнаружен в 0,6–0,7% случаев (2, 3). В клинических исследованиях он встречается реже и точная частота его не известна. Порок обычно сочетается с ДМПП и составляет 14,7% всех ДМПП (4, 5).

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология аномалии неизвестна. В основе эмбриогенеза лежит частичная ранняя облитерация общей легочной вены и сохранение одного из легочно-системных венозных каналов, дренирующих легочные вены.

АНАТОМИЯ

Существуют различные варианты ЧАДЛВ (рис. 1).

Правые легочные вены дренируются в производные правой кардинальной системы — в правое предсердие, ВПВ, обычно в сочетании с дефектом венозного синуса, а также в НПВ, чаще при интактной межпредсердной перегородке (синдром турецкой сабли, который имеет специфические анатомические и клинические признаки и будет рассмотрен отдельно).

Левые легочные вены дренируются в производные левой кардинальной системы — в левую безымянную вену через левую рудиментарную ВПВ (вертикальная вена) или в коронарный синус. Этот вариант аномалии обычно сопровождается ДМПП и другими аномалиями.

Поскольку эмбриональное висцеральное сплетение является срединной структурой, возможно развитие перекрестного дренирования левосторонних легочных вен в дериваты правой кардинальной системы и наоборот.

Все формы ЧАДЛВ имеют общие анатомические признаки: расширение и гипертрофию правого предсердия и желудочка и дилатацию легочной артерии. Камеры левых отделов сердца не увеличены.

Дренаж правых легочных вен в ВПВ

Обычной формой этой аномалии является впадение вен верхней и средней доли в ВПВ (рис. 2, *а*). Верхняя доля дренируется одной большой или двумя-тремя венами меньших размеров в ВПВ ниже непарной вены. Среднедолевая вена впадает в ВПВ в месте ее соединения с правым предсердием. Вена нижней правой доли обычно впадает в левое предсердие (рис. 2, *б*), изредка — в правое предсердие. Нижняя часть ВПВ — между непарной веной и правым предсердием — в 2 раза шире нормы.

В большинстве случаев присутствует ДМПП типа венозного синуса (рис. 2, *в*). Дефект не имеет верхнего и частично заднего края. Иногда встречается вторичный ДМПП, редко — первичный. Изредка межпредсердная перегородка интактна (1).

Дренаж правых легочных вен в НПВ

Все правые легочные вены или (реже), правых средней и нижней долей легкого дренируются в НПВ непосредственно выше или ниже диафрагмы (см. рис. 1, *б*). Конфигурация легочных вен в отличие от нормы напоминает ель. Межпредсердная перегородка обычно интактная. Эта аномалия,

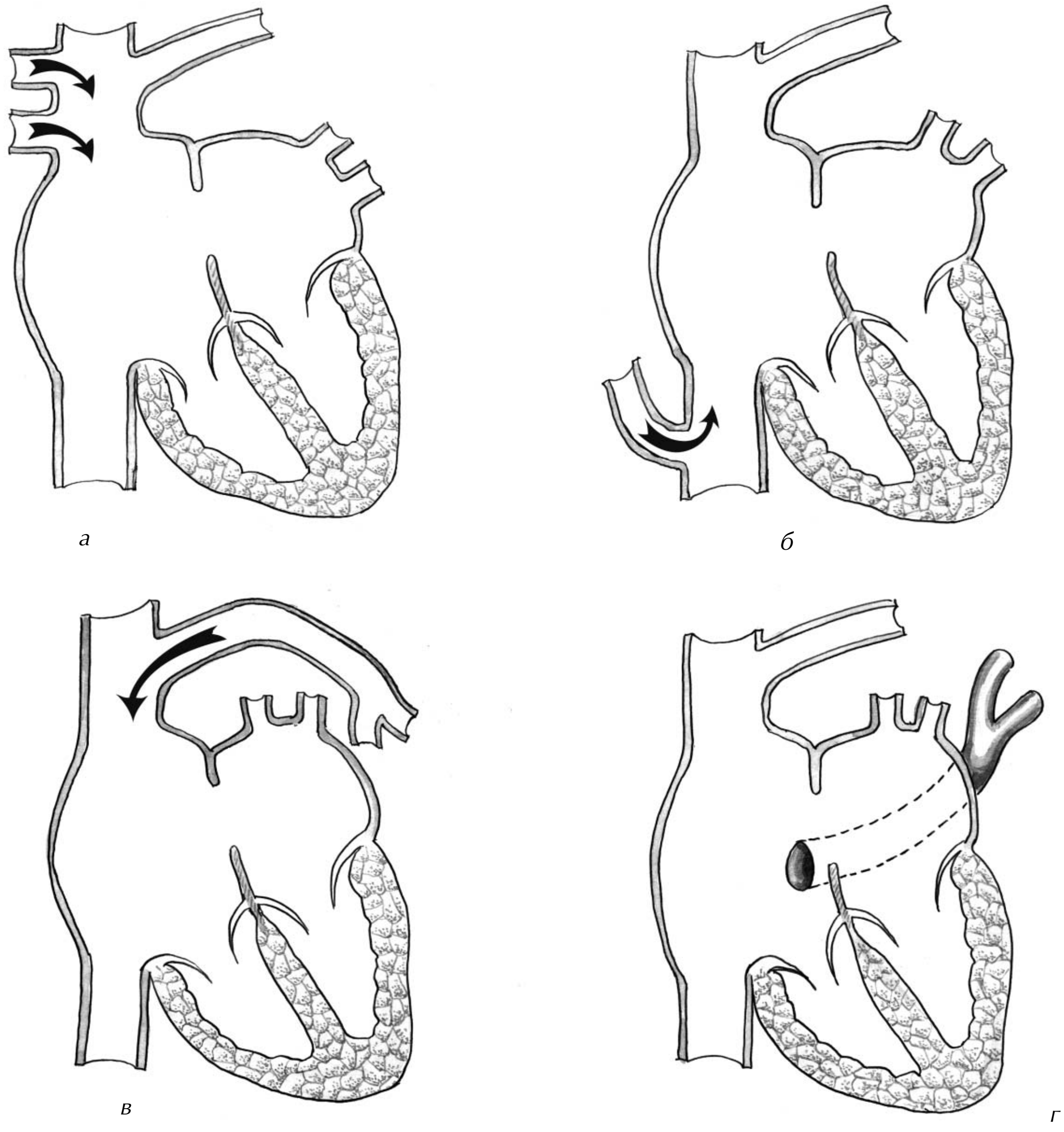
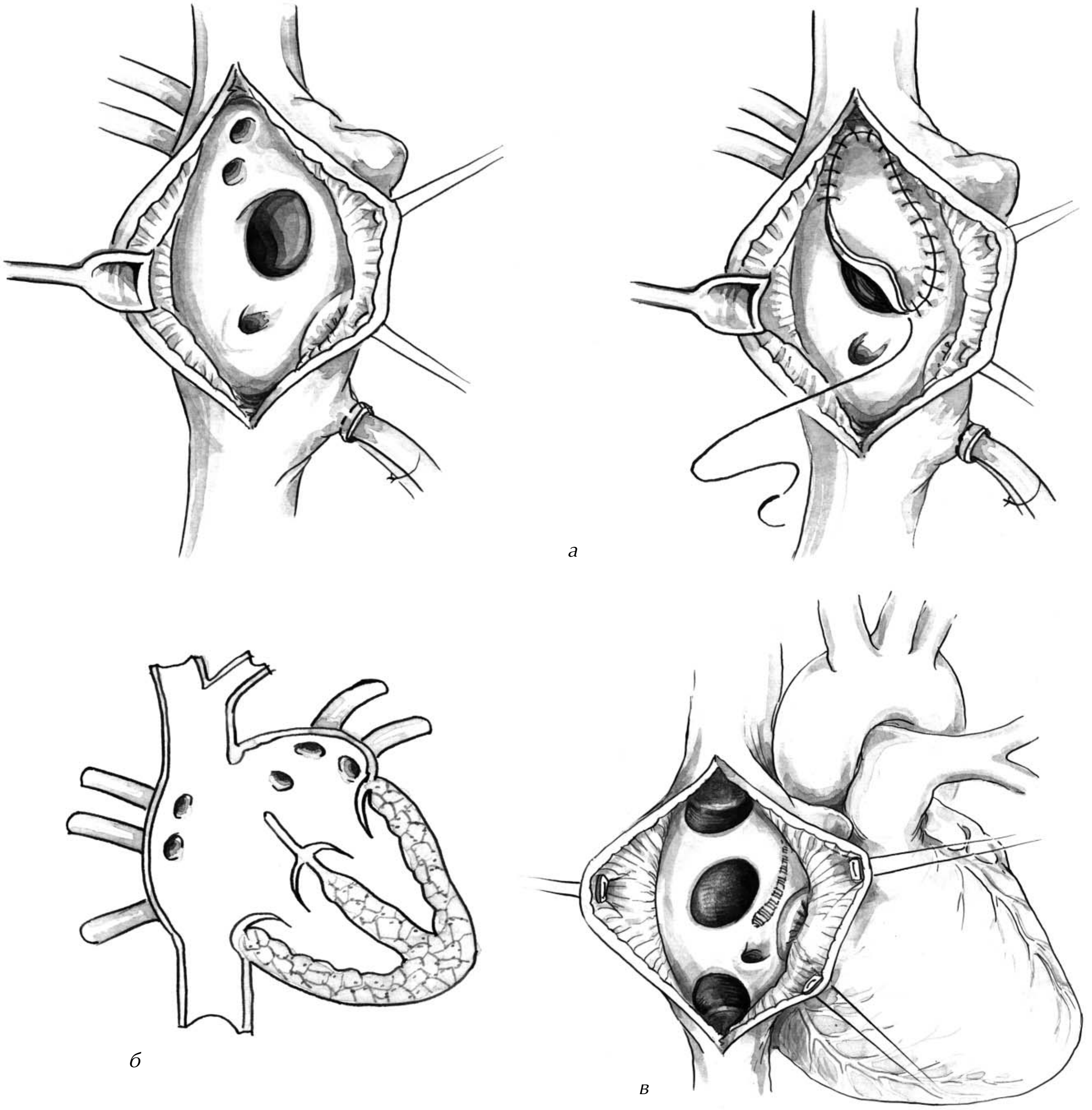


Рис. 1. Варианты ЧАДЛВ: *а* — дренаж правых легочных вен в ВПВ, обычно сопровождается дефектом венозного синуса; *б* — правая нижняя легочная вена дренируется в НПВ, обычно без сопутствующего ДМПП; *в* — левая легочная вена дренируется в левую безымянную вену (приток ВПВ); *г* — аномальный дренаж левых легочных вен в коронарный синус

названная Neill и соавторами (6) синдромом турецкой сабли, или ятагана (*scimitar syndrome*) сочетается с другими аномалиями, как гипоплазия правого легкого, аномалии бронхиальной системы, декстропозиция сердца, гипоплазия правой легочной артерии, аномальное кровоснабжение правого легкого из аорты. Часто встречаются дополнительные пороки сердца — ДМЖП, ОАП, коарктация аорты, тетрада Фалло. Neill и соавторы считают этот порок более примитивной аномалией по сравнению с другими типами ЧАДЛВ, который скорее является аномалией развития правого легкого (6).

Дренаж левых легочных вен в безымянную вену

Левая безымянная вена обычно является местом аномального впадения левых легочных вен (см. рис. 1, *в*). Вены, несущие кровь из левой верхней доли или от всего левого легкого, впадают в безымянную вену через производную левой кардинальной системы — аномальную вертикальную вену. Ее называют также персистирующей ЛВПВ, однако, поскольку она не имеет прямой связи с сердцем, это наименование не является корректным. Обычно имеется ДМПП, изредка она интактна.



а

б

в

Рис. 2. Дренаж правых легочных вен в ВПВ без дефекта венозного синуса (*а*, *б*), чаще с дефектом венозного синуса (*в*)

Другие места аномальной связи легочных вен

Нечастыми местами аномального впадения левых легочных вен являются коронарный синус (см. рис. 1, *г*), НПВ, ПВПВ, правое предсердие и левая подключичная вена. Необычным местом впадения правых легочных вен являются коронарный синус и непарная вена.

В редких случаях вены обоих легких дренируются аномально, за исключением небольшой части венозной системы легких, которая впадает нормально в левое предсердие. Такой вариант порока получил название субтотального аномального венозного соединения (7). Функционально пациенты с этим пороком очень напоминают больных с ТАДЛВ.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И СИНДРОМЫ

ЧАДЛВ, как и ТАДЛВ, часто сопровождают предсердный изомеризм и гетеротаксию внутренних органов. Синдромы Turner и Noonan нередко ассоциируются с ЧАДЛВ. При синдроме Turner он встречается в 3,6% случаев в форме дефекта венозного синуса (8), при интактной межпредсердной перегородке — в 14,3% (9). Более чем в половине случаев имеет место 45 ХО кариотип. ЧАДЛВ не встречался при мозаичном типе этого синдрома. Синдром Noonan с нормальными хромосомами сопровождается ЧАДЛВ в 6% случаев (10). Изредка (0,6%) частичный и тотальный аномальный дренаж легочных вен сопровождают тетраду Фалло (11). Из 1810 оперированных нами случаев тетрады аномальный дренаж легочных вен ни разу не встретился.

ГЕМОДИНАМИКА

Гемодинамические нарушения такие же, как и при межпредсердном дефекте — легочный кровоток увеличен из-за рециркуляции крови через легкие. Его объем зависит от количества аномальных вен, наличия и размера ДМПП и величины ЛСС.

ЧАДЛВ с интактной межпредсердной перегородкой

Если одна вена дренируется в правое предсердие или его притоки, объем лево-правого сброса составляет около 20% общего легочного кровотока. Этот незначительный объем гиперволемии клинически себя не проявляет. Если все легочные вены, за исключением одной, дренируются аномально, физиология и клинические проявления соответствуют ТАДЛВ. Если вены одного легкого впадают аномально, легочный кровоток зависит от величины ЛСС и растяжимости предсердия. У пациентов с дренажем правых легочных вен в НПВ с интактной межпредсердной перегородкой (синдром ятагана) кровоток по ним составляет 24–32% общего легочного кровотока (12). При этом синдроме кровоток зависит от наличия патологии паренхимы правого легкого и сопутствующей аномалии артериального кровоснабжения, что приводит к увеличению сосудистого сопротивления в этом легком. В случае, когда аномальное соединение вен одного легкого не сопровождается другой патологией, кровоток в этом легком увеличен и составляет до 66% общего легочного кровотока (5). Это обусловлено большей растяжимостью правого предсердия, в которое дренируются аномальные вены. Растяжимость левого предсердия меньше, поэтому к нему притекает нормальное количество крови. Давление в правом предсердии ниже, чем в левом. Поскольку давление в обеих легочных артериях одинаково, градиент давления в аномально дренирующемся легком выше, чем в нормальном легком. Легочное сосудистое сопротивление в обоих легких одинаково (за исключением синдрома ятагана), поэтому объем кровотока в аномально дренирующемся легком больше (13).

Из-за отсутствия шунтирования крови через интактную межпредсердную перегородку давление в легочной артерии не повышено, если нет сопутствующих пороков.

Интактная межпредсердная перегородка изолирует кровь, оттекающую из аномально дренирующегося легкого, от системного кровообращения. Поэтому болезнь или хирургическая резекция противоположного легкого может оказаться фатальной.

ЧАДЛВ с ДМПП

При небольшом дефекте гемодинамика практически соответствует ЧАДЛВ с интактной перегородкой. Большой дефект оказывает значительное влияние на состояние внутрисердечного кровообращения, увеличивая объем шунтирования крови на предсердном уровне. Соотношение объема легочного кровотока к системному достигает 3,5:1 (14, 15). Относительный вклад каждого легкого в шунтовой ток различен. Доля крови из правого легкого, которая шунтируется слева направо, в среднем составляет 84%, из левого легкого — 54%. При дефекте венозного синуса имеется небольшой право-левый сброс из ВПВ в левое предсердие (вместе с кровью из аномально дренирующихся легочных вен) через прилежащий дефект перегородки. Сброс крови справа налево происходит также при вторичном ДМПП. У взрослых пациентов с неосложненным ЧАДЛВ может развиться легочная гипертензия.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Клиническая картина аномального дренажа легочных вен, ассоциированного с ДМПП, в целом не отличается от клинической картины изолированных ДМПП. Изолированный ЧАДЛВ может характеризоваться несколько иной симптоматикой, в частности может отсутствовать расщепление II тона сердца. Для диагностики ЧАДЛВ чаще всего используют комбинированное трансторакальное и чреспищеводное ЭхоКГ-исследование. Проведение рентгенангиографического исследования показано в сомнительных случаях (т.е. при отсутствии вторичного ДМПП), если имеют место увеличение правых отделов сердца и усиление легочного рисунка на рентгенограмме, а также симптомы перегрузки правого желудочка на ЭКГ.

Клинические признаки зависят от количества легочных вен, дренирующихся в правые отделы сердца. Аномальный дренаж одной легочной вены клинически себя не проявляет. Даже при аномальном дренаже половины легочных вен дети обычно бессимптомны. Объективные клинические признаки соответствуют ДМПП, при котором отмечается широкое фиксированное расщепление II тона. При отсутствии дефекта II тон нормальный. Имеется систолический шум во II межреберье слева, иногда — среднедиастолический шум относительной трикуспидальной недостаточности.

На **ЭКГ** — признаки гипертрофии правого желудочка, блокада правой ножки пучка Гиса. В ряде случаев ЭКГ может быть нормальной.

Рентгенограмма в основном соответствует таковой при ДМПП. Имеются также специфические признаки, указывающие на место впадения легочных вен. Так, если легочные вены впадают в ВПВ, нижняя порция ее дилатирована, что часто проявляется расширением тени сердца выше контура правого предсердия или двойной плотностью внутри верхнего края предсердия. Если легочные вены впадают в непарную вену, она расширена и выглядит на рентгенограмме как округлая выпуклость в верхнем средостении по правому краю сердца.

Впадение левых легочных вен в левую безымянную вену на рентгенограмме отражается в виде супракардиальной тени («снежной бабы»), образованной вертикальной веной слева, безымянной веной сверху и ВПВ справа. Однако этот признак не столь выражен, как при ТАДЛВ.

Эхокардиография может выявить ЧАДЛВ только при настороженности, основанной на общеклинических данных. Невозможность визуализации всех четырех легочных вен при наличии дилатации правого предсердия и правого желудочка определенно указывает на ЧАДЛВ, особенно при имеющемся ДМПП. ЧАДЛВ может быть обнаружен при любом типе ДМПП и персистирующей ЛВПВ. Дефект венозного синуса с ЧАДЛВ лучше всего определяется из подреберной позиции или из высокой правосторонней парастернальной позиции. Можно увидеть ВПВ, нависающую над межпредсердным сообщением (рис. 3).

Аномальное соединение легочных вен с ВПВ лучше видно по короткой оси из супрастернальной выемки или по длинной высокой парастернальной оси ВПВ. Эти же позиции позволяют визуализировать впадение легочных вен в левую безымянную вену. Легочные вены, непосредственно впадающие в правое предсердие, лучше видны из верхушечной четырехкамерной или подреберной позиции. Субкостальная позиция по короткой и длинной оси на уровне НПВ и ее соединения с правым предсердием должна быть использована при подозрении на синдром ятагана. Аномальный дренаж легочных вен в коронарный синус лучше определяется при сканировании задней левой атриовентрикулярной борозды.

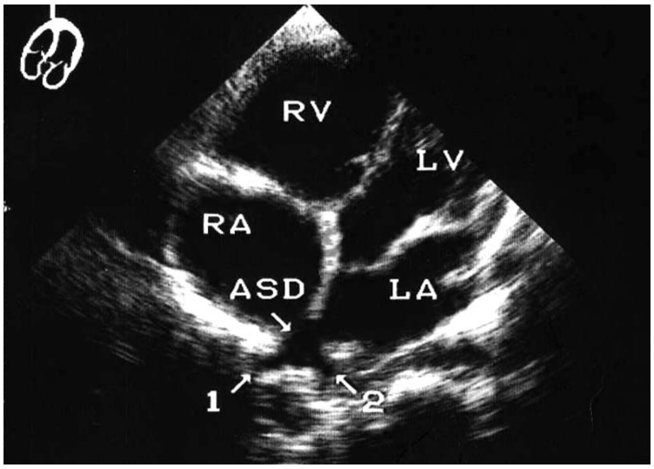


Рис. 3. Эхокардиограмма пациента с дефектом венозного синуса и дренажом правых легочных вен в ВПВ. Цифрами обозначены две легочные вены, впадающие в устье ВПВ у верхнего полюса дефекта перегородки

Катетеризация сердца используется только в неясных случаях для диагностики сопутствующих пороков и изменений легочной паренхимы при синдроме ятагана. Кислородный скачок позволяет определить уровень впадения легочных вен, за исключением аномального дренажа в НПВ, поскольку кровоток в правом легком снижен, а также поступления в НПВ высокооксигенированной крови из почечных вен. Наличие интактной межпредсердной перегородки диагностируется по невозможности прохождения катетера в левое предсердие и по разнице между давлением в правом предсердии и давлением заклинивания.

Ангиокардиография. Селективная ангиография имеет ограниченную ценность, если легочные вены впадают в правое предсердие или близко к нему. Но если они дренируются в системные вены, ангиография позволяет достоверно определить место аномального соединения — в НПВ, левую безымянную вену или непарную вену. При селективной легочной артериографии места аномального соединения видны в легочной венозной фазе поступления контрастного вещества. Если катетер удается ретроградно провести в аномально дренирующуюся легочную вену, введение контрастного вещества позволяет детализировать анатомию пути легочной венозной крови в правые отделы сердца.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

ЧАДЛВ трудно отличить от неосложненного ДМПП. Дооперационный точный диагноз не имеет практического значения, так как во время вмешательства хирургу несложно сориентироваться в деталях порока.

ТАДЛВ имеет резко отличающуюся клиническую картину с выраженным застоем легких и сердечной недостаточностью, ведущей к смерти в течение 6 мес жизни. Отличительным признаком является также цианоз.

Естественное течение. Во 2-й и 3-й декадах жизни появляются одышка при нагрузке и цианоз вследствие легочной гипертензии и повышения легочного артериального сопротивления.

Дохирургическое ведение. Ограничение физической нагрузки не требуется, профилактика бактериального эндокардита не показана.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Показания к операциям определяются объемом лево-правого сброса крови. Вмешательство показано, если легочный кровоток в 1,5 раза и более превышает системный. Оптимальный возраст для операции — 2–5 лет.

Операции выполняются в условиях ИК. Техника вмешательств зависит от места впадения легочных вен.

При **дренаже в правое предсердие** ДМПП при необходимости расширяют и с помощью аутоперикардиальной заплаты отводят устья легочных вен в левое предсердие. Если перегородка интактна, ее частично иссекают. Свободный край ДМПП может быть непосредственно пришит к стенке правого предсердия поверх устьев легочных вен. При необходимости выкраивают лоскут межпредсердной перегородки или заплату из аутоперикарда (рис. 4).

Правые верхние легочные вены впадают в ВПВ в месте ее соединения с правым предсердием. Верхнюю полую вену рекомендуют канюлировать через ее стенку непосредственно выше места впадения легочных вен (рис. 5, *а*), однако мы не видим больших технических трудностей при стандартной канюляции через ушко правого предсердия. Иногда несколько вен дренируют верхнюю долю правого легкого высоко в ВПВ. Аккуратная препаровка всей вены позволяет идентифицировать эти легочные вены, выбрать место канюляции и спланировать способ коррекции. При выделении боковой поверхности полой вены важно не повредить диафрагмальный нерв. По выбору хирурга полые вены могут быть канюлированы через ушко и стенку правого предсердия. При дренаже легочных вен в кавоатриальное соединение создают внутрипредсердный туннель из аутоперикарда, соединяющий устья правых легочных вен с дефектом венозного синуса (рис. 5, *б*). Важным условием является сохранение постоянного диаметра образованного туннеля на всем его протяжении, чтобы не возникало препятствие оттоку крови от легкого. Заплату из аутоперикарда вшивают таким образом, чтобы ее гладкая (обращенная к сердцу) поверхность была обращена вовнутрь левого предсердия для профилактики образования пристеночных тромбов со стороны левых отделов сердца.

Часть туннеля может проходить внутри ВПВ, поэтому задний разрез предсердия, который применяется для коррекции этой аномалии, закрывают заплатой из перикарда или лоскутом стенки правого предсердия (рис. 6).

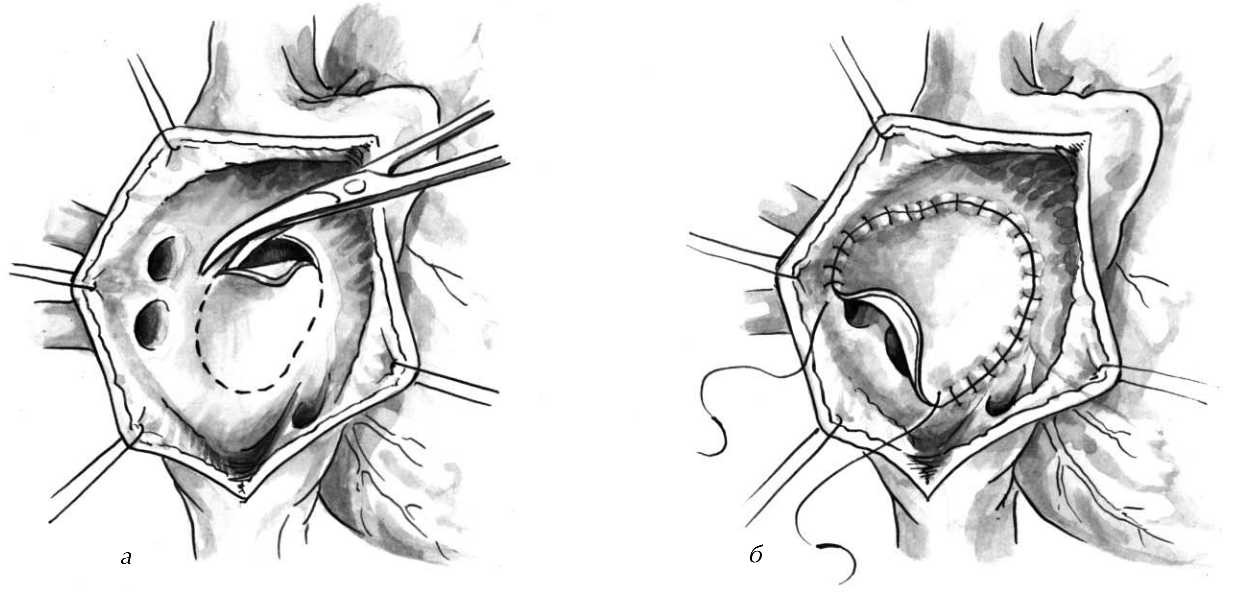


Рис. 4. Коррекция (*а, б*) частичного аномального дренажа в правое предсердие. Иссекают перегородку или расширяют ДМПП. Заплату из аутоперикарда пришивают поверх устьев легочных вен

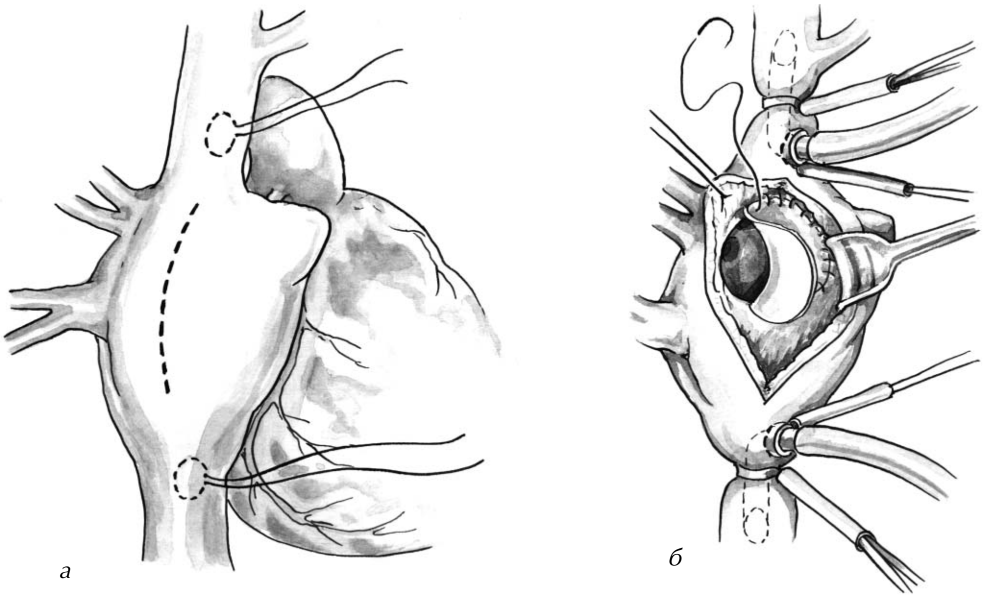


Рис. 5. Разрез правого предсердия с переходом на устье ВПВ (*а*). Видны дефект венозного синуса и устья легочных вен, дренирующих верхнюю долю правого легкого (*б*). Легочные вены отводят в левое предсердие с помощью аутоперикардиальной заплаты

Если легочные вены впадают в ВПВ высоко или если ПВПВ имеет малый диаметр, что обычно бывает при наличии персистирующей ЛВПВ, выполняют операцию по Warden. Этот метод предусматривает отведение нижнего сегмента полой вены в левое предсердие через дефект перегородки с перемещением верхней части пересеченной полой вены в ушко правого предсердия (рис. 7). Короткий разрез правого предсердия позволяет экспонировать дефект перегородки и кавоатриальное соединение. Латеральный край отверстия ВПВ пришивают к нижнему краю ДМПП (см. рис. 7, *а*). Для отведения ВПВ в левое предсердие также может быть использован лоскут перикарда (см. рис. 7, *б*). Верхнюю полую вену пересекают выше уровня впадения легочных вен и сердечный конец ушивают, стараясь не суживать верхнюю из легочных вен. Головной конец ВПВ мобилизуют и анастомозируют с ушком правого предсердия, стараясь избежать сужения соустья (рис. 7, *в*). Анастомоз может быть выполнен на прямой венозной канюле или с использованием канюли с изогнутым наконечником. При наличии широкой ЛВПВ правую узкую полую вену можно не канюлировать, периодически пережимая ее тесьмой в момент выполнения анастомоза.

Коррекцию **аномального дренажа левых легочных вен в коронарный синус** производят так же, как при тотальном дренаже: переднюю стенку коронарного синуса рассекают и заплатой, фиксированной к краю ДМПП и к нижнему краю синуса, отводят в левое предсердие. В связи с близостью AV-узла швы поводят поверхностно.

Аномальный дренаж левых легочных вен в безымянную вену часто является компонентом смешанных форм ЧАДЛВ, при которых имеется также аномальный дренаж правых легочных вен. Изолированный дренаж левой верхнедолевой вены в безымянную вену несущественно увеличивает легочный кровоток, поэтому коррекция его нецелесообразна. Более того, если производится коррекция других, значимых аномалий, удлинение операции за счет устранения этой формы аномального дренажа не оправдано. Однако если весь венозный отток из левого легкого осуществляется в безымянную вену, что гемодинамически соответствует большому ДМПП, коррекция показана. Операция может быть выполнена из левостороннего доступа как закрытое вмешательство. Мы выполняли это вмешательство в условиях ИК, так как дренаж был операционной находкой во время различных открытых операций, предпринятых по другому поводу. Верхушку левого ушка отсекали, выполняли продольный разрез с переходом на левое предсердие (рис. 8) и анастомозировали легочный конец пересеченной вертикальной вены с левым предсердием, стараясь избежать ее перекручивания. Хирургические приемы должны обеспечить свободный отток венозной крови в левое предсердие. Некоторые авторы для этой цели предлагают произвести продольный разрез вертикальной вены и сшить края разреза в поперечном направлении (см. рис. 8), чтобы уменьшить вероятность ее перегиба в месте вхождения в полость перикарда. Для устранения «эффекта кисета» ушко левого предсердия не пересекают, а только над-

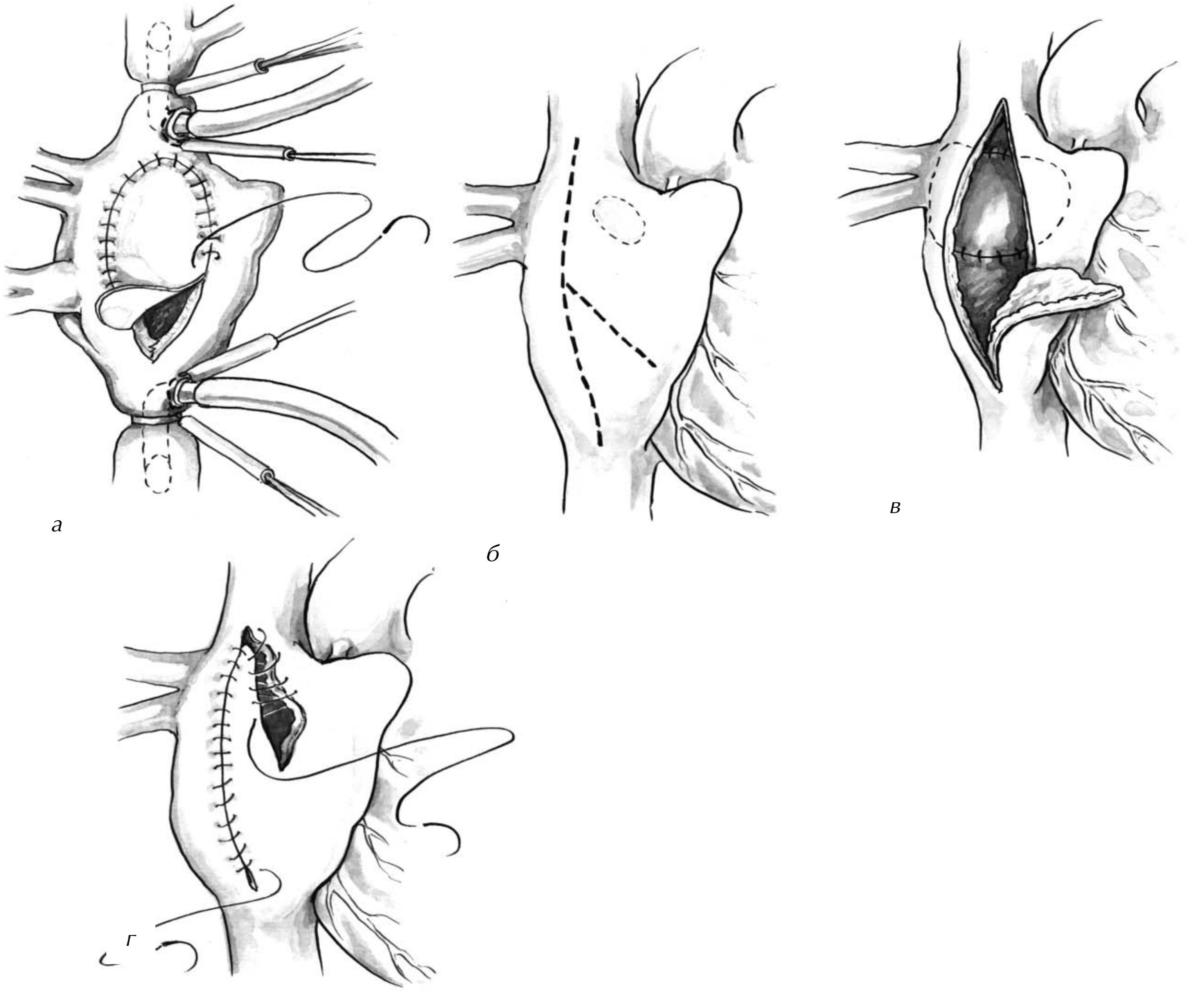


Рис. 6. В случае сужения просвета ВПВ в разрез предсердия и полой вены вшивают заплату из перикарда (*а*) или закрывают его лоскутом стенки правого предсердия (*б, в, г*)

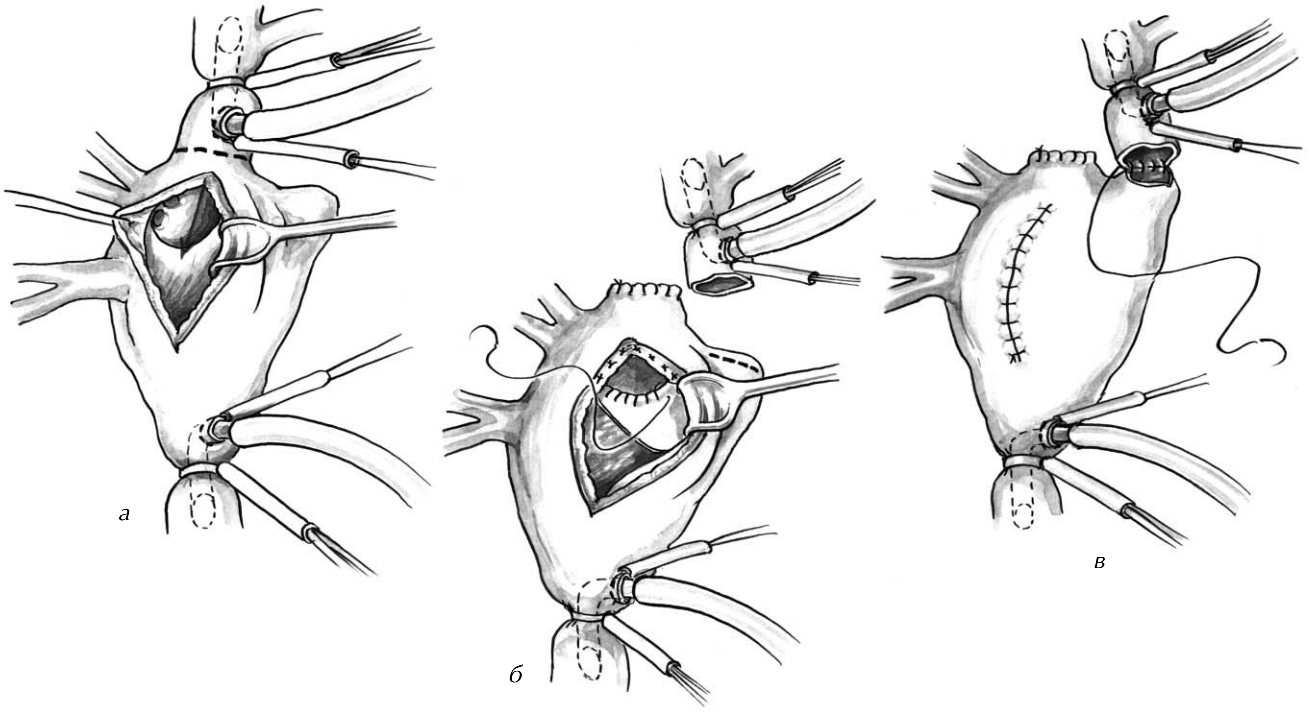


Рис. 7. Коррекция дефекта венозного синуса с аномальным дренажем правых легочных вен по методу Warden

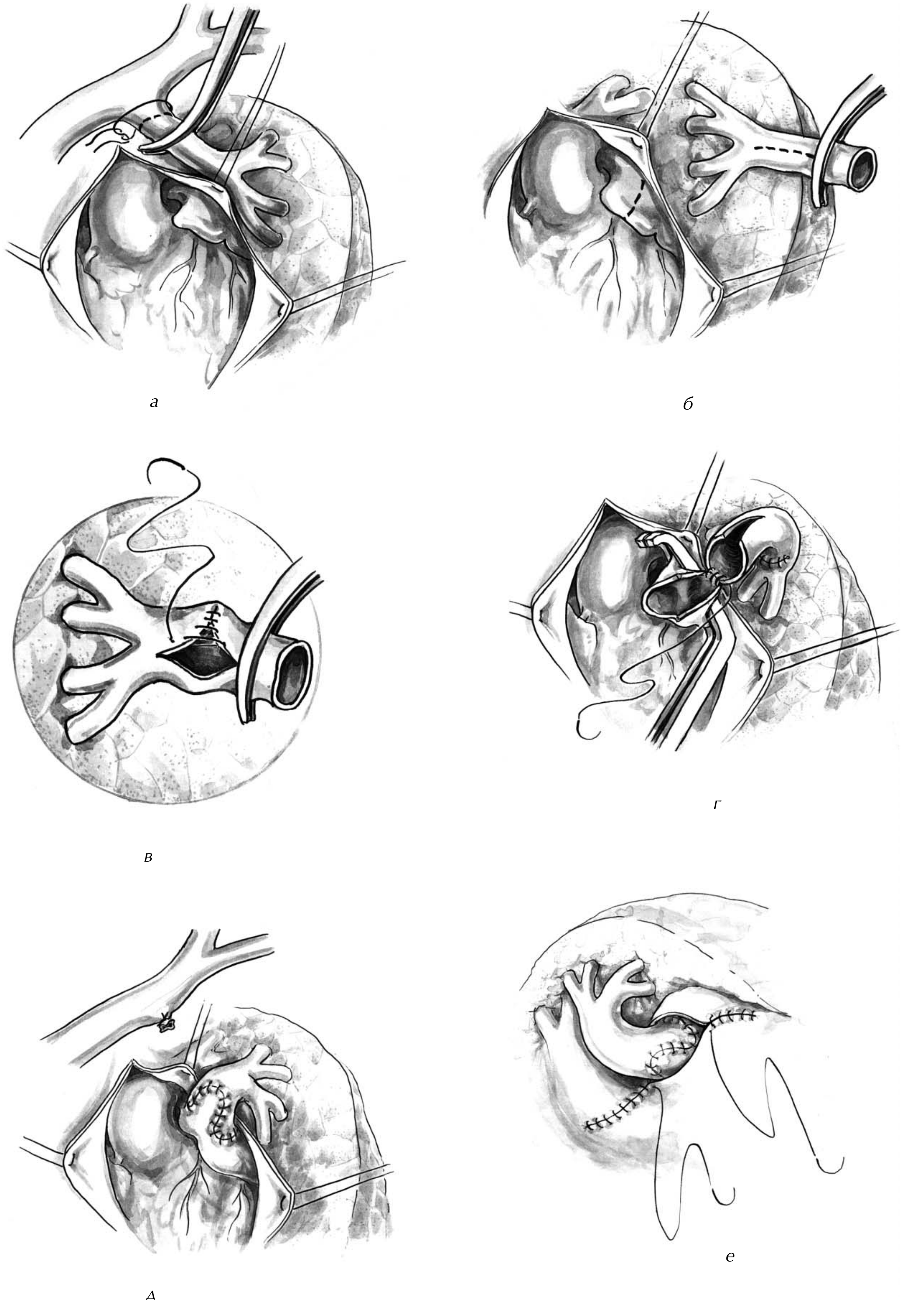


Рис. 8. Легочные вены и вертикальная вена обведены тесемками (*а*); внутренняя поверхность пересеченной вертикальной вены рассечена вдоль и сшита поперек (*б, в*); выполняется анастомоз вертикальной вены с ушком левого предсердия (*г*); окончательный вид анастомоза (*д*); сшиты края перикарда по обе стороны от легочной вены (*е*)

секают на половину его окружности. Вертикальную вену надрезают для увеличения длины линии шва. Если операция производится без ИК, левая ветвь легочной артерии должна быть перекрыта тесьмой.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Летальность не превышает 1%. Отдаленные результаты аналогичны таковым после коррекции ДМПП и зависят от состояния легочного сосудистого русла на момент операции. При низком ЛСС и ранних операциях продолжительность жизни и работоспособность нормальные.

Осложнения. Описана обструкция ВПВ после коррекции дефекта венозного синуса с аномальным дренажем. Для данной формы дренажа характерны суправентрикулярные аритмии. После коррекции дефекта венозного синуса у 3 % пациентов отмечаются клинические признаки обструкции ВПВ, у 30–40% встречается синдром слабости синусового узла (16). Это осложнение можно предупредить, сохраняя артерию синусового узла. Послеоперационные аритмии редки при других формах ЧАДЛВ.

В отдаленном периоде необходимо учитывать возможность обструкции легочных вен. Она приводит к снижению притока крови к пораженному легкому. Это осложнение можно обнаружить при ангиографии или при вентиляционной перфузионной сцинтиграфии (17, 18). ДопплерЭхоКГ может выявить различие сигналов потока в правой и левой легочных артериях. Венозная обструкция проявляется очень небольшим систолическим антеградным током и обратным током в диастолу по сравнению с нормальной легочной артерией. Легочная венозная обструкция может быть также следствием сужения верхней или нижней полой вены. Описано успешное расширение полых вен с помощью баллонной ангиопластики или установкой стента (19).

Литература

1. Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. Arch Pathol 1942;33:221-240.
2. Healy JE Jr. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clini cal significance. J Thorac Cardiovasc Surg 1952;23:433-444.
3. Hughes C, Rumore P. Anomalous pulmonary veins. Arch Pathol 1944;37: 364-366.
4. Gotsman MS, Astley R, Parsons CC. Partial anomalous pulmonary venous drainage in association with atrial septal defect. Br Heart J 1965;27:566-571.
5. McCormack RJM, Marquis RM, Julian DC, Griffiths HWC. Partial anomalous pulmonary venous drainage and its surgical correction. Scott Med J 1960;5:367-381.
6. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial sup ply and venous drainage: "scimitar syndrome." Johns Hopkins Med J 1960;107: 1-21.
7. Edwards JE. Malformations of the thoracic veins. In: Gould SE, ed. Pathology the heart. 2nd ed. Springfield, Illinois: Charles C Thomas, 1960:492.
8. Mazzanti L, Prandstraller D, Tassinari D, et al. Heart disease in Turner's syndrome. Helv Paediatr Acta 1988;43:25-31.
9. Moore JW, Kirby WC, Rogers WM, Poth MA. Partial anomalous pulmonary venous 3 drainage associated with 45,X Turner's syndrome. Pediatrics 1990;86:273-276.
10. Siggers DC, Polani PE. Congenital heart disease in male and female subjects with somatic features of Turner's syndrome and normal sex chromosomes (Ullrich s and 3 related syndromes). Br Heart J 1972;34: 41-46.
11. Redington AN, Raine J, Shinebourne EA, Rigby ML. Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connections: a rare but clinically important association. Br 3 Heart J 1990;64:325-328.
12. Fiandra O, Barcia A, Cortes R, Stanham J. Partial anomalous pulmonary venous drainage into the inferior vena cava. Acta Radiol 1962;57:301-309.
13. Alpert JS, Dexter L, Vieweg WVR, Haynes FU, Dalen JE. Anomalous pulmonary venous return with intact septum. Circulation 1977;56:870-875.
14. Swan HJC, Hetzel PS, Burchell HB, Wood EH. Relative contribution of blood from each lung to the left-to-right shunt in atrial septal defect. Circulation 1956;14: 200-211.
15. Swan HJC, Hetzel PS, Wood EH. Quantitative estimation by indicator dilution techniques of the contribution of 3 blood from each lung to the left-to-right shunt in atrial septal defect. Circulation 1956;14:212-220.
16. Gustafson RA, Warden HE, Murray GF, Hill RC, Rozar GE. Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:861-868.
17. Voegele LD, Parker EF. Pulmonary venous obstruction after atrioplasty for partial anomalous pulmonary venous drainage. South Med J 1988;81:525-526.
18. Chanoine JP, Viart P, Perimutter N, Spehi M, Maifroot A, Piepsz A. Unusual ventilation-perfusion mismatch in partial anomalous venous return. Pediatr Radiol 1988;18:497-498.
19. Weber HS, Markowitz RI, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Kopf GS. Pulmonary 6 venous collaterals secondary to superior vena cava stenosis: a rare cause of right- to-left shunting following repair of a sinus venosus atrial septal defect. Pediatr Cardiol 1989;1O:49-51; 6.

Глава 37

СИНДРОМ ТУРЕЦКОЙ САБЛИ (ЯТАГАНА), ИЛИ КОМПЛЕКС НЕДОРАЗВИТИЯ ПРАВОГО ЛЕГКОГО

Синдром турецкой сабли (*scimitar syndrome*) является вариантом частичного аномального дренажа легочных вен, при котором венозный возврат из правого легкого осуществляется в НПВ ниже уровня диафрагмы (рис. 1).

Образное наименование аномалии впервые применили Neill и соавторы (1) по характерному рентгенологическому признаку — серповидной тени в нижнем поле правого легкого. Первое описание (1836) принадлежит Cooper и Chassinat (2, 3). Спустя 75 лет Park (4) дал более подробную характеристику комплекса связанных между собой аномалий, состоящего из недоразвития правого легкого, легочной артерии, аномального дренажа общей легочной вены и смещения сердца, симулирующего декстрокардию. Впервые прижизненный диагноз с использованием катетеризации и ангиографии установили Dotter с коллегами (5).

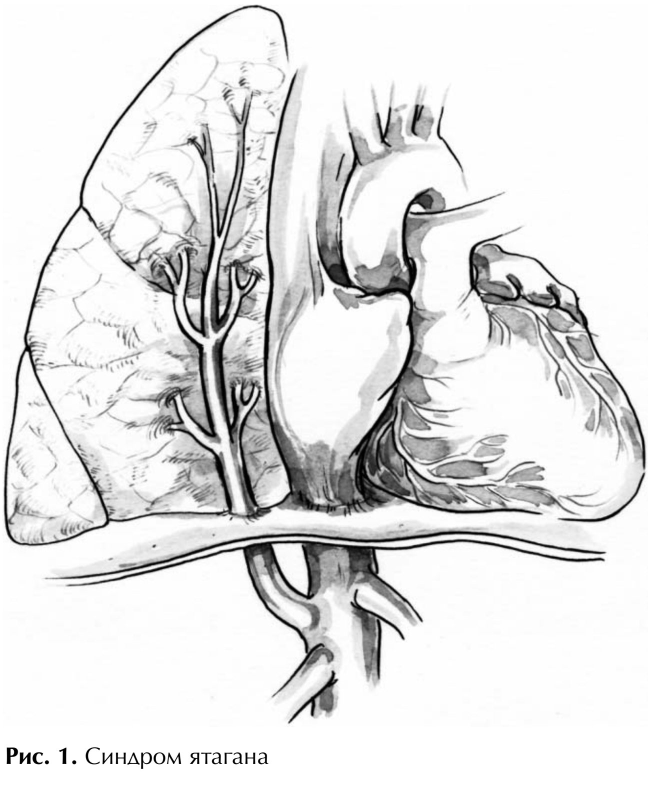


Рис. 1. Синдром ятагана

АНАТОМИЯ

Правое легкое гипоплазировано и часто состоит из двух и даже одной доли. Гипоплазия и дисплазия легкого может быть выражена в разной степени. Оба бронха обычно длинные, создают впечатление отсутствия верхней доли. Поскольку правый верхнедолевой бронх отходит дистально от главного бронха, характер ветвления напоминает таковое при правом предсердном изомеризме. Отдельные сегменты легкого могут быть изолированы от бронхиального дерева.

Правая легочная артерия гипоплазирована и даже может отсутствовать. Иногда встречаются локальные стенозы недоразвитой легочной артерии в правом и даже в левом легком. Легочные вены также недоразвиты. Описаны случаи сужения места впадения аномальной вены в НПВ и ее дренаж в левое предсердие. Иногда гипоплазирована нижняя полая вена. Встречаются также персистирующее печеночное сплетение, аномальное ветвление и стенозы левой легочной артерии.

Характерно наличие аномального системного артериального кровоснабжения из брюшной аорты части правого легкого (обычно нижней доли), являющегося причиной секвестрации легочной паренхимы. Перечисленные анатомические признаки встречаются не у всех больных, а только в случаях аномального дренажа всех или большинства легочных вен, который создает характерный рентгенологический признак турецкой сабли — вертикальную тень вдоль правого нижнего края сердца.

Синдром турецкой сабли иногда является частью редкой аномалии, впервые описанной Spencer (6) в 1962 г. и получившей название «подковообразное легкое», при которой базальные отделы правого и левого легкого соединены перешейком паренхимы позади сердца. Этот порок легко диагностируется по наличию на ангиограмме легочной артерии, пересекающей средостение и появляющейся в противоположном легком или на КТ, демонстрирующей сросшуюся легочную ткань позади сердца (7–27). При подковообразном легком имеется аномальный дренаж легочных вен, однако гипоплазии легких нет.

Часто встречающаяся легочная артериальная гипертензия обусловлена различными причинами — аномальным системным артериальным кровоснабжением, легочной венозной обструкцией, перераспределением кровотока в неповрежденное легкое, сопутствующими пороками сердца или комбинацией этих факторов. Большие системные артерии создают значительный сброс крови слева направо, который приводит к застойной сердечной недостаточности и к легочной артериальной гипертензии. Они могут быть единственным источником легочного кровотока, а также частью двойного кровоснабжения легкого (системного и легочно-артериального).

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Порок может сопровождаться различными ВПС: обструктивными аномалиями левой половины сердца (гипоплазией левого желудочка, субаортальным стенозом, сужением или перерывом дуги аорты, коарктацией аорты), септальными дефектами, синдромом Shone, артериальным протоком, тетрадой Фалло, единственным желудочком сердца, отхождением левой коронарной артерии от легочного ствола, отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудочка, стенозом легочных вен неповрежденного легкого, легочными артериовенозными фистулами и т.д. (28, 29–33).

Клинические проявления очень вариабельны — от бессимптомного течения до тяжелой сердечной недостаточности, поэтому больные обращаются за помощью в разном возрасте — от младенческого до взрослого. Проявивший себя порок в грудном возрасте протекает тяжело из-за легочной гипертензии и сопутствующей внутрисердечной патологии. Легочная гипертензия, которая отмечается у всех больных раннего возраста, обусловлена не только ЧАДЛВ, но и септальными дефектами, а также сужением устья аномальных легочных вен в месте их впадения в НПВ и устьев остальных вен. Определенный вклад в легочную гипертензию вносит системное артериальное кровоснабжение правого легкого и отсутствие адекватной адаптации легочных артериол после рождения к увеличенному легочному кровотоку.

Диагноз. Предположительный дородовой диагноз можно поставить на основании смещения сердца вправо, гипоплазии легкого и правой легочной артерии при отсутствии диафрагмальной грыжи. Подозрение усиливается при наличии нормальной оси сердца, внутрисердечной и экстракардиальной патологии. После рождения у 70% пациентов подтверждаются различные пороки сердца и у 30% — синдром ятагана (34). Трехмерная ЭхоКГ позволяет увидеть даже аортолегочные коллатерали (35), что невозможно при обычном сканировании.

Послеродовой диагноз основан на таких признаках, как наличие декстрокардии или мезокардии (в 70%), асимметрии грудной клетки, сколиоза, симптома ятагана на фоне остальных признаков ДМПП, уменьшение соотношения диаметров правой и левой легочной артерий до 0,66 (36). Цветная допплерЭхоКГ позволяет определить направление тока легочной венозной крови. У детей первого года жизни с одышкой, признаками сердечной недостаточности данный порок может быть заподозрен при наличии гипоплазии правого легкого и декстропозиции сердца. У этих больных рентгенологический признак ятагана не выражен.

Катетеризация сердца с ангиографией является наиболее надежным методом диагностики данного порока (рис. 2).

В связи с возможностью прохождения аномальной вены позади корня легкого, что является определяющим фактором при выборе метода лечения, дооперационная диагностика расположения вены имеет принципиальное значение. Huddleston и соавторы (41) предложили надежный диагностический тест: при катетеризации контрастируется аномальная вена, и если в боковой проекции она расположена существенно кзади от назогастрального зонда-маркера, то проходит позади пищевода и, следовательно, позади

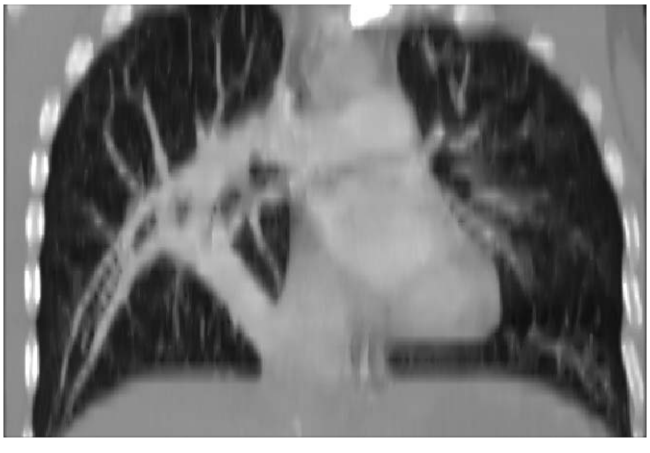


Рис. 2. Ангиокардиограмма больной с синдромом ятагана. Общая легочная вена, собирающая кровь из средней и нижней долей правого легкого, впадает в нижнюю полую вену

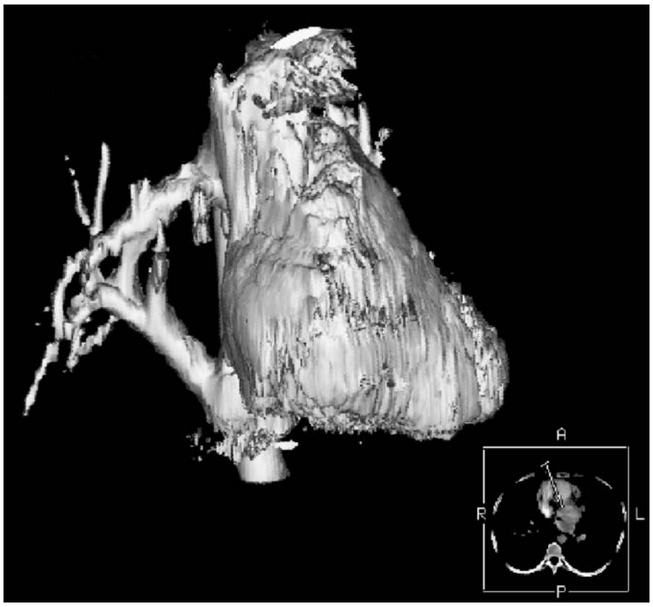


Рис. 3. МРТ-изображение синдрома ятагана у той же пациентки

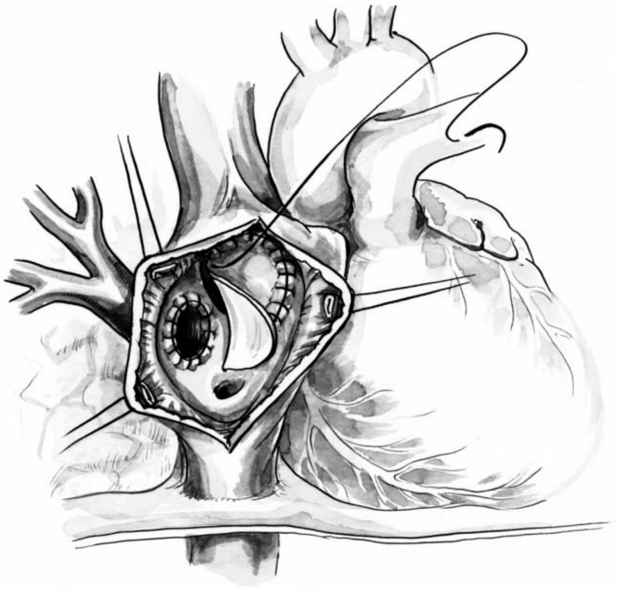


Рис. 4. Коррекция синдрома ятагана путем анастомозирования отсеченной общей легочной вены с правым предсердием и отведением созданного соустья через ДМПП в левое предсердие

корня легкого.

МРТ дает отличное изображение анатомии легочных вен при этом пороке (рис. 3).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Не все пациенты с синдромом ятагана требуют хирургического вмешательства. Бессимптомных детей и взрослых с небольшим лево-правым шунтом, нормальным давлением в легочной артерии и нормальным конечно-диастолическим объемом левого желудочка можно лечить консервативно.

В арсенале кардиохирургических процедур для коррекции данного порока имеется два набора вмешательств — для взрослых и младенцев. У детей старшего возраста используют три типа операций, которые мы применили у 9 больных:

1. Перевязка и пересечение аномальной вены и анастомозирование ее «конец в бок» или «бок в бок» с левым или правым предсердием с последующим отведением созданного соустья через ДМПП в левое предсердие с помощью заплаты из перикарда (рис. 4).

2. В одном случае удаленность аномальной вены от стенки правого предсердия вынудила нас применить сосудистый мост в виде свернутой из аутоперикарда трубки, которая анастомозирована с веной и предсердием.

3. Создание длинного внутрипредсердного туннеля между местом впадения аномальной вены в нижнюю полую вену и ДМПП (рис. 5). При подозрении на возможность сужения нижней полой вены мы выполняли ее расширение с помощью наружной заплаты. Ни в ближайшем, ни в отдаленном периоде мы не отмечали обструкции легочного и системного оттока.

У младенцев круг хирургических процедур гораздо шире. Кроме коррекции самого аномального дренажа и сопутствующих внутрисердечных пороков, выполняют катетерную или хирургическую окклюзию системных артериальных коллате-

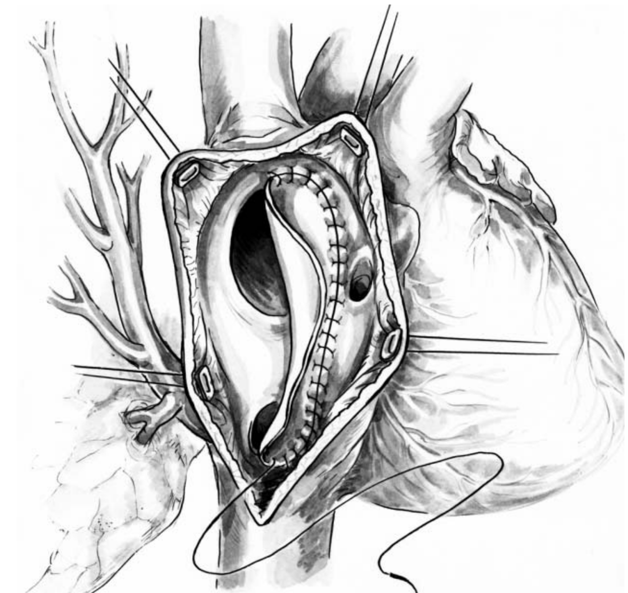


Рис. 5. Коррекция синдрома ятагана созданием внутрипредсердного туннеля между местом впадения аномальной вены в нижнюю полую вену и ДМПП

ралей при условии двойного кровоснабжения пораженного легочного сегмента (28, 37–48). При умеренно выраженной клинике лево-правого шунта трудно выделить долю артериального коллатерального кровотока, аномального дренажа легочных вен и ДМПП, поэтому трудно предсказать эффективноть катетерной окклюзии аортолегочных коллатералей. Окклюзия коллатералей не оказывает существенного влияния на уровень легочной гипертензии и выраженность сердечной недостаточности, хотя на эту процедуру возлагают надежду на дооперационном этапе для смягчения клинического синдрома.

Внутрипредсердный туннель непригоден у маленьких детей, так как в отдаленном периоде часты случаи его обструкции. Причиной этого является сложный длинный путь легочно-венозного канала сверху вниз к НПВ, затем поворот вверх почти на 180^0, а также вероятность сдавления внутрипредсердной части машрута легочной венозной крови заплатой (42).

Прямое анастомозирование легочной вены с предсердием возможно лишь в случаях, когда она проходит спереди корня легкого. Если же вена расположена позади корня, соединение ее с предсердием технически невыполнимо и единственным методом устранения гемодинамических нарушений является удаление гипоплазированного правого легкого или его трансплантация. При двусторонней обструкции легочных вен рассматривается вопрос о трансплантации обоих легких. Потенциальными долгосрочными осложнениями пневмонэктомии являются постпневмонэктомический синдром, хроническая дыхательная недостаточность и сколиоз. Гипоплазированное правое легкое при синдроме ятагана рано стимулирует компенсаторный рост противоположного легкого, поэтому последствия пневмонэктомии считаются не столь драматичными. При анализе исходов хирургических вмешательств при синдроме ятагана у 37 пациентов из нескольких клиник Франции (49) результаты оказались разочаровывающими, вне зависимости от избранного метода лечения (реимплантация правой легочной вены в левое предсердие, лобэктомия, пневмонэктомия). Только в 12 случаях отмечены хорошие непосредственные и отдаленные результаты. У 21 пациента имели место хроническая дыхательная недостаточность и сниженная физическая работоспособность, 4 пациента умерли. Из 21 пациента, у которых прослежены отдаленные результаты, у 17 непосредственно после операции произошел тромбоз анастомоза между правыми легочными венами и левым предсердием. По данным других авторов, анатомическая коррекция порока и пневмонэктомия в младенческом возрасте дают схожие ранние и отдаленные результаты (41, 50). Трансплантация правого или обоих легких сопровождается более чем 50% летальностью.

В отличие от вмешательств в младенческом возрасте, хирургические результаты коррекции «взрослой» формы синдрома ятагана хорошие (38, 42). Тем не менее у 2 из 11 пациентов в отдаленном периоде обнаружены признаки обструкции легочного венозного возврата, потребовавшие повторного вмешательства. В группе грудных детей у всех 6 пациентов имело место послеоперационное сужение легочных вен. Количественное определение легочной перфузии методом сканирования показало, что кровоток в правом легком после операции в среднем составляет 24% нормы.

Приведенные результаты стали причиной предпочтительной консервативной тактики при этом синдроме в младенческом возрасте. Следует иметь в виду, что у детей, по отношению к которым принята консервативная тактика, отмечаются повторяющиеся пневмонии, легочная артериальная гипертензия, объемная перегрузка правого и левого желудочков, вентиляционно-перфузионные нарушения, деформации скелета. У детей, перенесших операции в младенческом возрасте, большая часть перечисленных проблем сохраняется. Стеноз легочных вен в противоположном легком осложняет и без того тяжелое состояние.

Литература

1. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome. "Bull Johns Hopkins Hosp 1960; 107: 1–20.
2. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera: consisting of imperfect development of right lung and transposition of the heart. Lond Med Gazzette 1836; 18: 600–1.
3. Chassinat R. Observation d'anomalies anatomiques remar quables de l'appareil circulatoire, avec hepatocele congeniale, n'avant donne lieu pendant la vie a aucun symptom particulier. Arch Gen Med; 11: 80–4.
4. Park EA. Defective development of the right lung, due to anomalous development of the right pulmonary artery and vein: accompanied by dislocation of the heart simulating dextrocardia. Proc NY Pathol Soc 1912; 12: 88–92.

5. Dotter CT, Hardisty NM, Steinberg I. Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava: two cases diagnosed during life by angiocardiography and cardiac catheterization. Am J Med 1949; 218: 31–6.
6. Spencer H. Pathology of the Lung, 2nd edn. Oxford: Pergamon Press, 1968: 73.
7. Figa FH, Yoo SJ, Burrows PE, Turner-Gomez S, Freedom RM. Horseshoe lung. A case report with unusual bronchial and pleural anomalies and a proposed new classification. Pediatr Radiol 1993; 23: 44–7.
8. Filho RIR, Cardosa CR, Rossi M. An unusual form of horse shoe lung with hypoplasia of the right pulmonary artery. mt j Cardiol 1991; 31: 259–61.
9. Frank JL, Poole CA, Rosas G. Horseshoe lung: clinical pathologic, and radiologic features and a new plain film finding. AJR 1986; 146: 217–25.
10. Freedom RM, Burrows PE, Moes CAF. "Horseshoe" lung: Report of five new cases. AJR 1986; 146: 211–15.
11. Wales PW, Drab SA, Connolly B, Kim PC. Horseshoe lung in association with other foregut anomalies: what is the significance? J Pediatr Surg 2002; 37: 1205–7.
12. Manner J, Jakob C, Stedling G, Fuzesi L. Horseshoe lung: report on a new variant – "inverted" horseshoe lung – with embryological reflections on the formal pathogenesis of horseshoe lungs. Ann Anat 2001; 183: 261–5.
13. Beitzke A. Scimitar syndrome with horseshoe lung. ROFO 1982; 136: 265–9.
14. Cerruti MM, Marmolejos F, Cacciarelli T. Bilateral mtralobar pulmonary sequestration with horseshoe lung. Ann Thorac Surg 1993; 55: 509–10.
15. Cipriano P, Sweeney U, Hutchins GM, Rosenquist GC. Horse-shoe lung in an infant with recurrent pulmonary infections. Am J Dis Child 1975; 129: 1343–5.
16. Kamijoh M, Itoh M, Kijimoto C, Nagakura T, Okabe T. Horseshoe lung with bilateral vascular anomalies: a rare variant of hypogenetic lung syndrome (scimitar syndrome). Pediatr mt 2002; 44: 443–5.
17. Clements BS, Warner JO. The crossover lung segment: con genital malformation associated with with a variant of scimitar syndrome. Thorax 1987; 42: 417–19.
18. Hawass ND, Badawi MG, Fatani JA. Horseshoe lung with multiple congenital anomalies. Acta Radiol 1987; 28: 751–4.
19. Hawass ND, Badawi MG, Al-Muzrakchi AM et al. Horseshoe lung: differential diagnosis. Pediatr Radiol 1990; 20: 580–4.
20. Orzan F, Angelini P, Oglietti J, Leachman RD, Cooley DA. Horseshoe lung: report of two cases. Am Heart J 1986; 93: 501–5.
21. Purcaro A, Caruso L, Ciampani N, Inglese L. Polmone a ferro di cavallo malposizione cardiaca, Ed. Anomalie vascolari polmonari: una sindrome caratteristica. I Ital Cardiol 1976; 6: 312–16.
22. Dupuis C, Remy J, Remy-Jardin M et al. The "horseshoe" lung: six new cases. Pediatr Pulmonol 1994; 17: 124–30.
23. Dupuis C,Vaksmann G, Remy-Jardin M, Francart C. Horseshoe lung and scimitar syndrome in an asymptomatic child. Eur Heart J 1994; 15: 1008–9.
24. Corno A, Rosti L, Machado I. Horseshoe lung associated with anomalous pulmonary venous connection without pulmonary hypoplasia. Cardiol Young 1995; 5: 91–3.
25. Manner J, Jakob C, Steding G, Fuzesi L. Horseshoe lung: report on a new variant – "inverted" horseshoe lung – with embryological reflections on the formal pathogenesis of horseshoe lungs. Ann Anat 2001; 183(3): 261–5.
26. Goo HW, Kim YH, Ko JK, Park IS, Yoon CH. Horseshoe lung: useful angiographic and bronchographic images using multidetector-row spiral CT in two infants. Pediatr Radiol 2002; 32: 529–32.
27. Takahashi M, Murata K, Yamori M et al. Horseshoe lung: demonstration by electron-beam CT. Br J Radiol 1997; 70: 964–6.
28. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Abnormalities of the pulmonary arteries: In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 431–92.
29. Le Rochais JP, Icard P, Davani S, Abouz D, Evrard C. Scimitar syndrome with pulmonary arteriovenous fistulas. Ann Thorac Surg 1999; 68(4): 1416–18.
30. Ruggieri M, Abbate M, Parano E, Distefano A, Guarnera S, Pavone L. Scimitar vein anomaly with multiple cardiac malformations, craniofacial, and central nervous system abnormalities in a brother and sister: familial scimitar anomaly or new syndrome? Am J Med Genet 2003; 116A: 170–5.
31. Boning U, Sauer U, Mocellin R et al. Anomalous coronary drainage from the pulmonary artery with associated heart and vascular malformations: report on 3 patients and review of the literature. Herz 1983; 8: 93–104.
32. Lee TM, Chen WJ, Chen MF, Liau CS, Lee YT. Anomalous origin of left circumflex artery in a scimitar syndrome. A case report. Angiology 1995; 46(10): 957–61.
33. Azhari N, Al-Fadley F, Bulbul ZR. Tetralogy of Fallot associated with scimitar syndrome. Cardiol Young 2000; 10(1): 70–2.
34. Abdullah MM, Lacro RV, Smallhorn M et al. Fetal cardiac dextroposition in the absence of an intrathoracic mass: sign of significant right lung hypoplasia. J Ultrasound Med 2000; 19: 669–76.
35. Michailidis GD, Simpson MM, Thlloh RM, Economides DL. Retrospective prenatal diagnosis of scimitar syndrome aided by three-dimensional power Doppler imaging. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17: 449–52.
36. Shibuya K, Smallhorn JE, McCrindle BW. Echocardiographic clues and accuracy in the diagnosis of scimitar syndrome. JAm Soc Echocardiogr 1996; 9: 174–81.
37. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Abnormalities of pulmonary venous connections including subdivided left atrium. In: Congenital Heart Disease: Text book of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 665–705.
38. Gao Y-A, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. J Am Coll Cardiol 1993; 22: 873–82.
39. Haworth SO, Sauer U, Buhlmeyer K. Pulmonary hypertension in scimitar syndrome in infancy. Br Heart J 1983; 50: 182–9.
40. Tummers RD, Lam J, Nijveld A, Marcelletti C, Losekoot TG. An infant with the scimitar syndrome and pulmonary artery hypertension: successful surgical intervention. Eur Heart J 1987; 8: 194–7.
41. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. Ann Thorac Surg 1999; 67(1): 154–9; discussion 160.
42. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: Twenty years experience and results of repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1161–8; discussion 1168–9.
43. Brown JW, Ruzmetov M, Mmnich DJ et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125: 238–45.
44. Pfammatter J-P, Luhmer I, Kallfelz HC. Infantile scimitar syndrome with severe pulmonary hypertension: successful treatment with coil embolization of the systemic arterial supply to the sequestered lung. Cardiol Young 1997; 7: 454–7.
45. Levine MM, Nudel DB, Gootman N, Wolpowitz A, Wisoff BG. Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: a report of two cases and review of the literature. Ann Thorac Surg 1982; 34: 581–5.
46. Louie HW, Martin SM, Mulder DG. Pulmonary sequestration: 17-year experience at UCLA. Am Surg 1993; 59: 801–5.
47. Mortensson W, Lundstrom NR. Broncho-pulmonary vascular malformations causing left heart failure during infancy. Acta Radiol Diagn 1971; 11: 449–58.
48. Muta H, Akagi T, Lemura M, Kato H. Coil occlusion of aortopulmonary collateral arteries in an infant with scimitar syndrome. Jpn Circ J 1999; 63: 729–3 1.
49. Dupuis C, Charaf LA, Abou CP, Breviere GM. Le traitement chirurgical du syndrome du cimeterre chez l'enfant, l'adoles cent et l'adulte. Etude cooperative de 37 cas. [treat ment of the scimitar syndrome in children, adolescents and adults. A cooperative study of 37 cases.I Arch Ma! Coeur Vaiss 1993; 86: 541–7.
50. Huddleston CB, Mendeloff EN. Scimitar syndrome. Adv Card Surg 1999; 11: 161–78.

Глава 38

ТРЕХПРЕДСЕРДНОЕ СЕРДЦЕ

Типичное трехпредсердное сердце (левое) представляет собой редкий ВПС, при котором легочные вены впадают в задневерхнюю дополнительную камеру левого предсердия, отделенную от передненижней собственно полости левого предсердия диафрагмой, в которой имеется одно или несколько рестриктивных отверстий. Нижняя полость левого предсердия сообщается с левым ушком и митральным клапаном. Частота порока составляет 0,1–0,4% всех ВПС (1), при этом у лиц мужского пола он встречается в 1,5 раза чаще, чем у лиц женского пола. Порок не передается по наследству, и случаи семейной заболеваемости не описаны.

Существует некоторая неопределенность в обозначении порока, так как крайне редкая аномалия, при которой имеется перегородка в полости правого предсердия, также носит название «трехпредсердное сердце» (правое), при этом на уровне предсердий также имеется три полости. С точки зрения эмбриологии данная патология имеет совершенно другое происхождение. Причиной ее образования является персистенция правого венозного синуса на 3-й неделе эмбрионального развития (подробное описание данного порока приведено в гл. 34). Поэтому для более точного обозначения порока, которому посвящена эта глава, мы добавили уточнение «левое». На практике такое полное название используется редко. В том случае, когда имеется разделение правого предсердия на две полости за счет персистенции (ги-пертрофии) евстахиевой заслонки, в названии порока обязательно присутствует указание: «правое».

Трехпредсердное сердце впервые описано Church в 1968 г. (2). Используемое ныне название порока появилось в литературе в 1905 г. Первые хирургические вмешательства были выполнены Vineberg и Gialloreto, Lewis и соавторами в 1956 г. (3, 4).

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Наиболее широко принятой гипотезой эмбриогенеза трехпредсердного сердца является нарушение механизма инкорпорации общей легочной вены в левое предсердие (5). Однако некоторые варианты порока не согласуются с этой гипотезой.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Современная классификация включает множество описанных вариантов трехпредсердного сердца (5–8) (рис. 1).

Анатомическая классификация трехпредсердного сердца

I. Дополнительная камера предсердия, принимающая все легочные вены и сообщающаяся с левым предсердием:
  А. Без других соединений (классическое трехпредсердное сердце) (см. рис. 1, *а*).
  Б. Другие аномальные соединения:
    1. Непосредственно с правым предсердием (см. рис.1, *б*).
    2. С тотальным аномальным соединением легочных вен (см. рис. 1, *в*).
II. Дополнительная камера предсердия, принимающая все легочные вены и не сообщающаяся с левым предсердием:
  А. Аномальная связь непосредственно с правым предсердием (см. рис. 1, *г*).
  Б. С тотальным аномальным соединением легочных вен (см. рис. 1, *д*).
III. Субтотальное трехпредсердное сердце:
  А. Дополнительная камера сердца принимает часть легочных вен и сообщается с левым предсердием:
    1. Остальные легочные вены соединяются нормально (см. рис. 1, *е*).
    2. Остальные легочные вены имеют аномальное соединение (см. рис. 1, *ж*).
  Б. Дополнительная камера предсердия принимает часть легочных вен и соединяется с правым предсердием (см. рис. 1, *з*):
    1. Остальные легочные вены соединяются нормально.

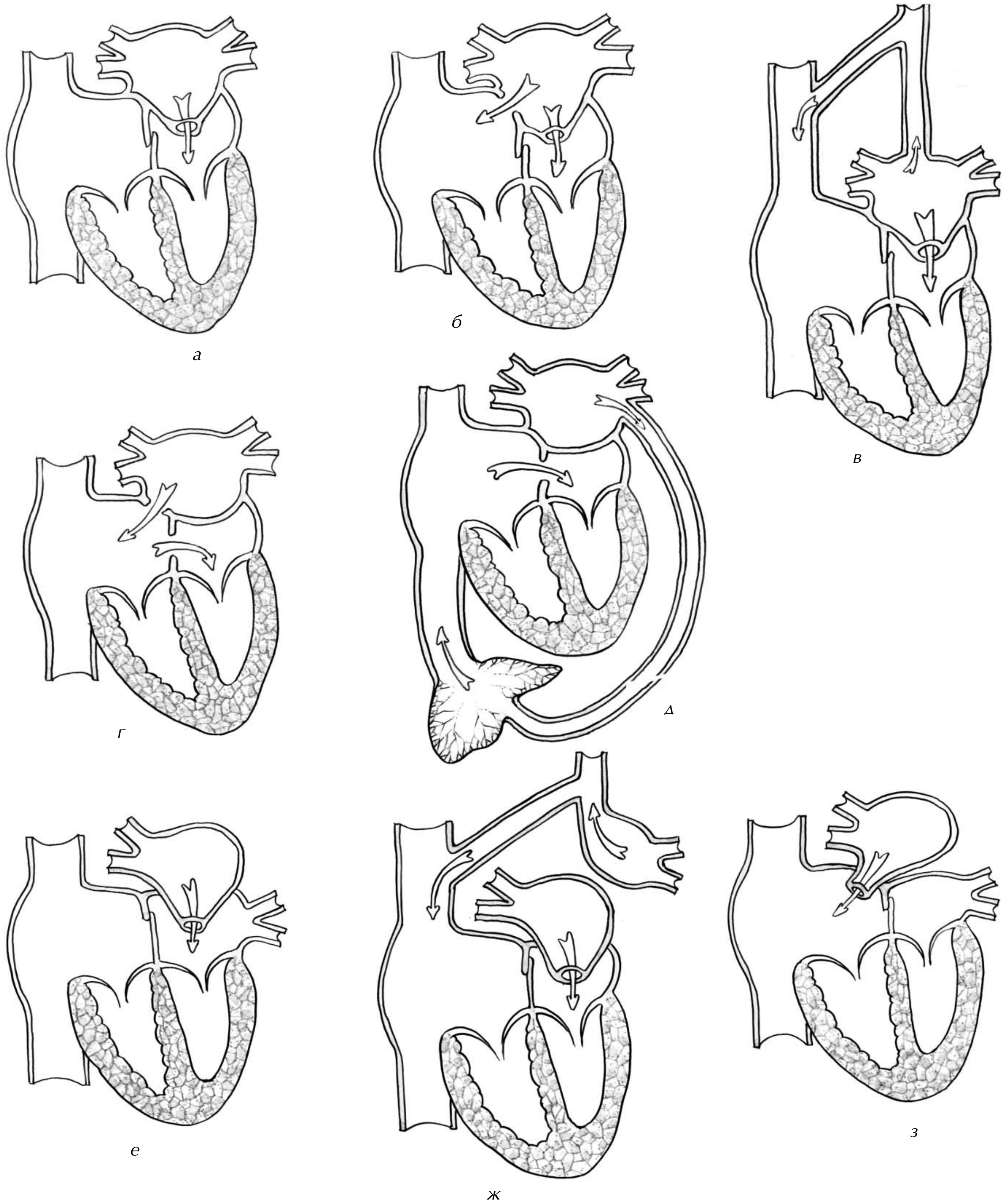


Рис. 1. Схематическое изображение вариантов трехпредсердного сердца: *а, б, в* — дополнительная камера сообщается с левым предсердием (*а* — классическое трехпредсердное сердце; *б* — дополнительная камера сообщается с правым предсердием (редкий случай); *в* — дополнительная камера разгружается через вертикальную и безымянную вены); *г, д* — дополнительная камера не сообщается непосредственно с левым предсердием (*г* — шунт крови слева направо и справа налево, *д* — тотальное аномальное соединение коллектора легочных вен с нижней полой веной и право-левым сбросом); *е, ж, з* — субтотальное трехпредсердное сердце (*е* — дополнительная камера принимает часть легочных вен, остальные впадают нормально; *ж* — остальные легочные вены впадают в правое предсердие через вертикальную и левую безымянную вены; *з* — дополнительная камера принимает часть легочных вен, остальные соединяются нормально)

АНАТОМИЯ

Дополнительная камера предсердия, принимающая все легочные вены и сообщающаяся с левым предсердием

При этой классической форме трехпредсердного сердца дополнительное проксимальное левое предсердие принимает все легочные вены и через отверстие в его стенке сообщается с дистальным левым предсердием, имеющим связь с митральным клапаном (см. рис. 1, *а*). Диаметр отверстия варьирует от 3 мм до 1 см. Возможно наличие нескольких отверстий (6). Перегородка, разделяющая оба предсердия, содержит мышечные волокна и иногда кальцифицирована. Истинное левое предсердие сообщается с ушком и почти во всех случаях отделено от правого предсердия перегородкой с клапаном овального окна. За редким исключением межпредсердного сообщения нет. Обычно наблюдаются гипертрофия и дилатация правого желудочка и в 25% случаев — правого предсердия. В редких случаях дополнительная камера предсердия сообщается через дефект с правым предсердием (см. рис. 1, *б*). Дефект разгружает дополнительную камеру и является причиной лево-правого шунта на предсердном уровне. Встречается также непрямое сообщение между дополнительным левым предсердием и правым предсердием через аномальную вертикальную вену (см. рис. 1, *в*).

Дополнительная камера может иметь форму ветряного рукава, шаровидную или тубулярную форму.

Данный вариант порока с анатомической и гемодинамической точки зрения напоминает надклапанное сужение митрального отверстия в виде диафрагмы, расположенной непосредственно выше клапанного кольца (рис. 2). Однако, как правило, данный порок сопровождается другими аномалиями левой половины сердца: парашютообразным митральным клапаном, коарктацией аорты, подклапанным сужением аорты (синдром Shone).

Дополнительная камера предсердия, принимающая все легочные вены и не сообщающаяся с левым предсердием

При этом варианте перегородка, отделяющая дополнительную предсердную камеру от левого предсердия, интактна и препятствует прямому току крови из легочных вен в левое предсердие. Между дополнительной камерой и правым предсердием имеется отверстие, а также ДМПП или открытое овальное окно (см. рис. 1, *г*). Венозная кровь из легких поступает в дополнительную камеру, затем в правое и далее в левое предсердие. Гемодинамика соответствует интракардиальному ТАДЛВ.

При другом варианте дополнительная предсердная камера, принимающая легочные вены, полностью разобщена с истинным левым предсердием. Венозная кровь из легких поступает в дополнительное предсердие и далее через общую легочную вертикальную и нижнюю полую вены попадает в правое предсердие и через овальное окно или ДМПП — в левое предсердие (см. рис. 1, *д*).

Субтотальное трехпредсердное сердце

Дополнительная предсердная камера принимает не все легочные вены и сообщается с левым предсердием. Вены от одного легкого дренируются в малую дополнительную камеру, которая сообщается с истинным левым предсердием через узкое отверстие. Остальные легочные вены нормально связаны с левым предсердием (см. рис. 1, *е*) или аномально — с системными венами (см. рис. 1, *ж*).

При третьем варианте дополнительная камера, принимающая часть легочных вен, сообщается с правым предсердием через узкое отверстие (см. рис. 1, *з*). Остальные легочные вены дренируются нормально в левое предсердие.

Микроструктура легких

При обструкции легочного венозного возврата отмечаются различная степень отека легких и внутриальвеолярные кровоизлияния. Медиальный слой стенки легочных вен гипертрофирован, лимфатические каналы расширены. Мышечный слой легочных артерий также гипертрофирован, при тяжелой венозной обструкции обнаруживается пролиферация интимы и даже некротический артериолит.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

В 70–80% случаев трехпредсердное сердце сопровождается ДМПП, который может открываться как в верхнюю, так и в нижнюю камеру, что отражается на характере дренажа легочных вен и симптоматике порока (9, 10). Более чем у 75% больных порок сочетается с другими внутрисердечными аномалиями: тотальным и частичным дренажом легочных вен (11, 12), добавочной левой верхней полой веной (13–15), АВСД, ОАП, ДМЖП (12, 13, 15). Реже встречается сочетание с тетрадой Фалло, митральным стенозом или атрезией, отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудоч-

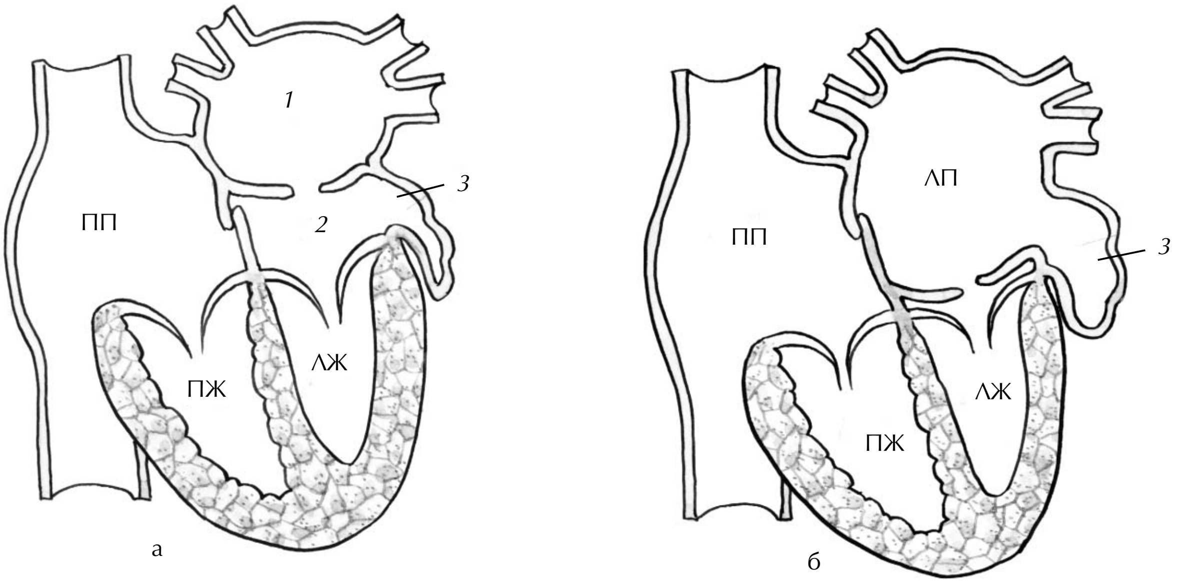


Рис. 2. Отличие трехпредсердного сердца (*а*) от надклапанного стенозирующего кольца левого AV-отверстия (*б*). При трехпредсердном сердце мембрана расположена выше устья ушка левого предсердия. При надклапанном стенозирующем кольце диафрагма расположена ниже устья ушка. Ушко расширено, так как оно находится выше обструкции (1 — проксимальная камера левого предсердия; 2 — дистальная камера левого предсердия; 3 — ушко левого предсердия)

ка, коарктацией аорты, аномалией Эбштейна, атрезией аорты, полной или корригированной ТМА. Трехпредсердное сердце иногда встречалось у больных с юкстапозицией предсердных ушек (16).

ГЕМОДИНАМИКА

Патофизиология трехпредсердного сердца соответствует таковой при ТАДЛВ. В случаях, когда нет альтернативных путей для крови из легочных вен, узкое отверстие в мембране, разделяющее дополнительную камеру и левое предсердие, является причиной легочной венозной обструкции.

У пациентов с субтотальным трехпредсердным сердцем обструкция венозного оттока имеет место только в одном легком. В результате рефлекторного спазма артерий поврежденного легкого кровоток в нем уменьшается. Однако здоровое легкое способно принять увеличенный приток крови без повышения давления в легочной артерии.

Шунтирование крови слева направо через ДМПП, расположенный в верхнем отделе левого предсердия, приводит к повышенному кровенаполнению легких и развитию сердечной недостаточности, обусловленной снижением преднагрузки левого желудочка и синдромом малого сердечного выброса.

В свою очередь шунтирование крови справа налево через ДМПП, расположенный в нижнем отделе левого предсердия, приводит к некоторому снижению сатурации артериальной крови.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Время появления и характер симптомов классического трехпредсердного сердца зависят от степени обструкции легочного венозного возврата и сопутствующих пороков сердца. В изолированном виде порок редко проявляется у новорожденных. У грудных детей порок определяется по признакам легочной венозной обструкции, а уточненный диагноз ставят по данным ЭхоКГ и ангиокардиографии. Однако у многих пациентов при отсутствии обструкции порок остается бессимптомными до 2-го–3-го десятилетия жизни (17–20). Описаны случаи выявления этого порока у пациентов после 70 лет. Типичными признаками заболевания являются одышка, частые респираторные инфекции и пневмонии, которые приписывают первичным заболеваниям легких.

Наиболее характерными признаками легочной гипертензии являются сердечный горб, вызванный активностью правого желудочка, усиленный легочный компонент II тона, систолический щелчок выброса. Обычно выслушивается мягкий, дующий систолический шум вдоль левого края грудины. Реже отмечается диастолический или непрерывный шум на верхушке. Часто наблюдаются признаки правожелудочковой недостаточности и хрипы в легких.

Эхокардиография

Две аномалии — трехпредсердное сердце и надклапанное стенозирующее кольцо левого

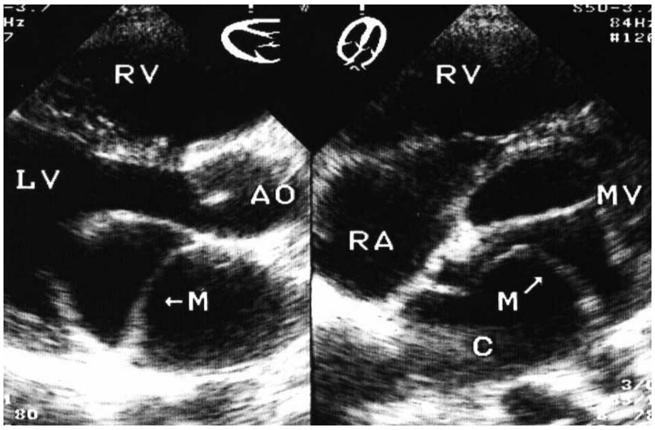


Рис. 3. ЭхоКГ трехпредсердного сердца (С — дополнительная камера предсердия, М — мембрана, разделяющая левое предсердие, выбухает в сторону митрального клапана (MV)

предсердия — создают препятствие легочному венозному возврату благодаря мембране, разделяющей полость предсердия. В обоих случаях мембрана видна как линейное или изогнутое образование выше митрального клапана (рис. 3). Она может быть в виде ветряного рукава, спускающегося к митральному клапану во время диастолы. Движение и вид митрального клапана нормальные. Ушко левого предсердия и овальное окно расположены дистальнее мембраны при трехпредсердном сердце, а легочные вены впадают в проксимальную камеру. В противоположность этому, при надклпанном стенозирующем кольце мембрана приращена к митральному клапану, в диастолу движется от клапана, а ушко левого предсердия и овальное окно расположены проксимальнее мембраны. Во время диастолы митральный клапан куполообразно вдается в левый желудочек, а экскурсия задней створки снижена.

Доплер-исследование мембраны левого предсердия обнаруживает турбулентный диастолический ток, имитирующий митральный стеноз.

Электрокардиография

Характерны признаки систолической перегрузки правого желудочка. Гипертрофия правого предсердия проявляется высокими заостренными зубцами *P*. В некоторых случаях обнаруживаются широкие зазубренные *P*-волны вследствие наличия дилатированной добавочной предсердной камеры.

Рентгенография

Рентгенограмма грудной клетки отражает обструкцию легочного венозного возврата. От корня легких веерообразно расходится тонкий диффузный сетчатый рисунок. Правый желудочек и легочный ствол расширены. Имеются признаки дилатации левого предсердия в виде двойной плотности по правому краю сердечной тени, создаваемой расширенной дополнительной камерой предсердия.

Катетеризация сердца

Давление в легочной артерии обычно повышено, при исследовании газов крови определяется шунт слева направо. Легочная гипертензия обусловлена либо первичным повышением сопротивления легочных сосудов, либо нарушением оттока из легочных вен. Давление в заклиненных легочных артериях повышено, а в левом предсердии нормальное.

Трехпредсердное сердце можно обнаружить при селективной артериографии. Прохождение контрастного вещества замедлено. После заполнения легочных вен можно увидеть дополнительную камеру левого предсердия. Отмечается задержка контрастного вещества в этой камере. В отдельных случаях можно идентифицировать внутрипредсердную диафрагму в виде линейного или конусовидного дефекта заполнения между дополнительной камерой и истинным левым предсердием. Дополнительная предсердная камера, в отличие от нормального левого предсердия, остается заполненной в течение некоторого времени, и размеры ее не меняются со сменой фаз сокращения сердца (21).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Диагноз зависит от возраста пациента. У младенцев и маленьких детей данный порок выделяют среди аномалий, которые создают обструкцию легочного венозного возврата. У взрослых трехпредсердное сердце следует отличать от ревматического митрального стеноза, опухоли или тромбоза левого предсердия. При трехпредсердном сердце в половине случаев выслушивается митральный диастолический шум, но без типичного нарастающего пресистолического усиления, щелчка открытия и широкого зазубренного зубца *P*, характерных для митрального стеноза. Мерцательная аритмия, часто встречающаяся при митральном стенозе, менее характерна для трехпредсердного сердца.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Прогноз трехпредсердного сердца зависит от размера отверстия в мембране. Если диаметр отверстия менее 3 мм, средняя продолжительность жизни составляет всего 3,5 мес, если больше 3 мм — 16 лет (6). Средняя летальность среди не оперированных детей на первом году жизни достигает 70% (12, 14).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Показания к операции

Лечение порока исключительно оперативное. При наличии отека легких или недостаточности правого желудочка хирургическое вмешательство предпринимают как можно раньше. При диагностировании порока в раннем периоде новорожденности показано хирургическое вмешательство по неотложным показаниям, так как отсрочка операции непременно приводит к смерти ребенка. Единственным основанием для кратковременной отсрочки операции является состояние ребенка, требующее стабилизации и улучшения с применением методов интенсивной терапии при таких проявлениях порока, как отек легких и недостаточность обоих желудочков. К сожалению, в этом случае терапевтические мероприятия очень редко дают положительный результат.

Отсутствует ясность в вопросе о показаниях к операции у пациентов с бессимптомным течением, когда мембрана не оказывает существенного сопротивления оттоку легочной венозной крови. Имеется множество сообщений о людях, переживших шестой, седьмой и восьмой десяток жизни, пока был поставлен диагноз трехпредсердного сердца (18, 20, 22–24). Среди 4000 чреспищеводных эхокардиографий у взрослых, выполненных в одном лечебном учреждении, обструктивные и необструктивные формы трехпредсердного сердца были обнаружены у 7 пациентов (25). Первым признаком ранее бессимптомного трехпредсердного сердца может быть острый приступ мерцательной аритмии (26), тромбоэмболия (27) или описанный отек легких после кесарева сечения (28). Эти эпизоды инспирировали идею измерять градиент давления между камерами левого предсердия при допплерЭхоКГ во время инотропной стимуляции и водной нагрузки у людей, занимающихся спортом, и у женщин, планирующих беременность.

В литературе имеются единичные сообщения о применении ножевой септэктомии (29) или баллонной дилатации (30) для расширения сообщения между верхней и нижней камерами левого предсердия, хотя хирургическое вмешательство остается операцией выбора.

Техника операции

Хирургическая коррекция осуществляется в условиях искусственного кровообращения. Дополнительная камера предсердия обычно расширена, поэтому удобным доступом является рассечение ее правой стенки. Общая камера легочных вен может не быть расширенной вправо, а правое предсердие увеличено вследствие большого лево-правого сброса крови из общей камеры легочных вен прямо в правое предсердие. У маленьких детей предпочтительным доступом является чресправопредсердный, у старших — левопредсердный. В младенческом возрасте можно использовать гипотермическую остановку кровообращения, у старших детей проводят обычную перфузию с умеренной гипотермией.

Доступ через правое предсердие

Наилучшая визуализация порока у новорожденных и грудных детей возможна при доступе через правое предсердие. Этот доступ используют также у пациентов более старшего возраста, когда общая камера легочных вен открывается в правое предсердие. После атриотомии рассекают межпредсердную перегородку вниз и вверх от овального окна для улучшения экспозиции камеры легочных вен (рис. 4, *а, б*). Идентифицируют диафрагму, разделяющую полость левого предсердия, и иссекают ее в максимально допустимых пределах (рис. 4, *в*). Отверстие в межпредсердной перегородке закрывают заплатой из перикарда (рис. 4, *г*).

Доступ через боковую стенку дополнительного левого предсердия

Общую камеру легочных вен открывают вертикальным разрезом кпереди от правых легочных вен (рис. 5, *а*). По наличию всех устий легочных вен убеждаются, что открыта дополнительная камера. Обследуют диафрагму и находят в ней стенозирующее отверстие. Производят предварительный разрез диафрагмы для улучшения обзора дистальной полости и обнаружения митрального клапана (рис. 5, *б*). Определяют расположение межпредсердной перегородки с помощью введенного в правое предсердие изогнутого зажима, которым выпячивают перегородку в сторону левого предсердия или общей камеры легочных вен. Максимально иссекают общую стенку между проксимальной и дистальной камерами, создавая широкое сообщение (рис. 5, *в*).

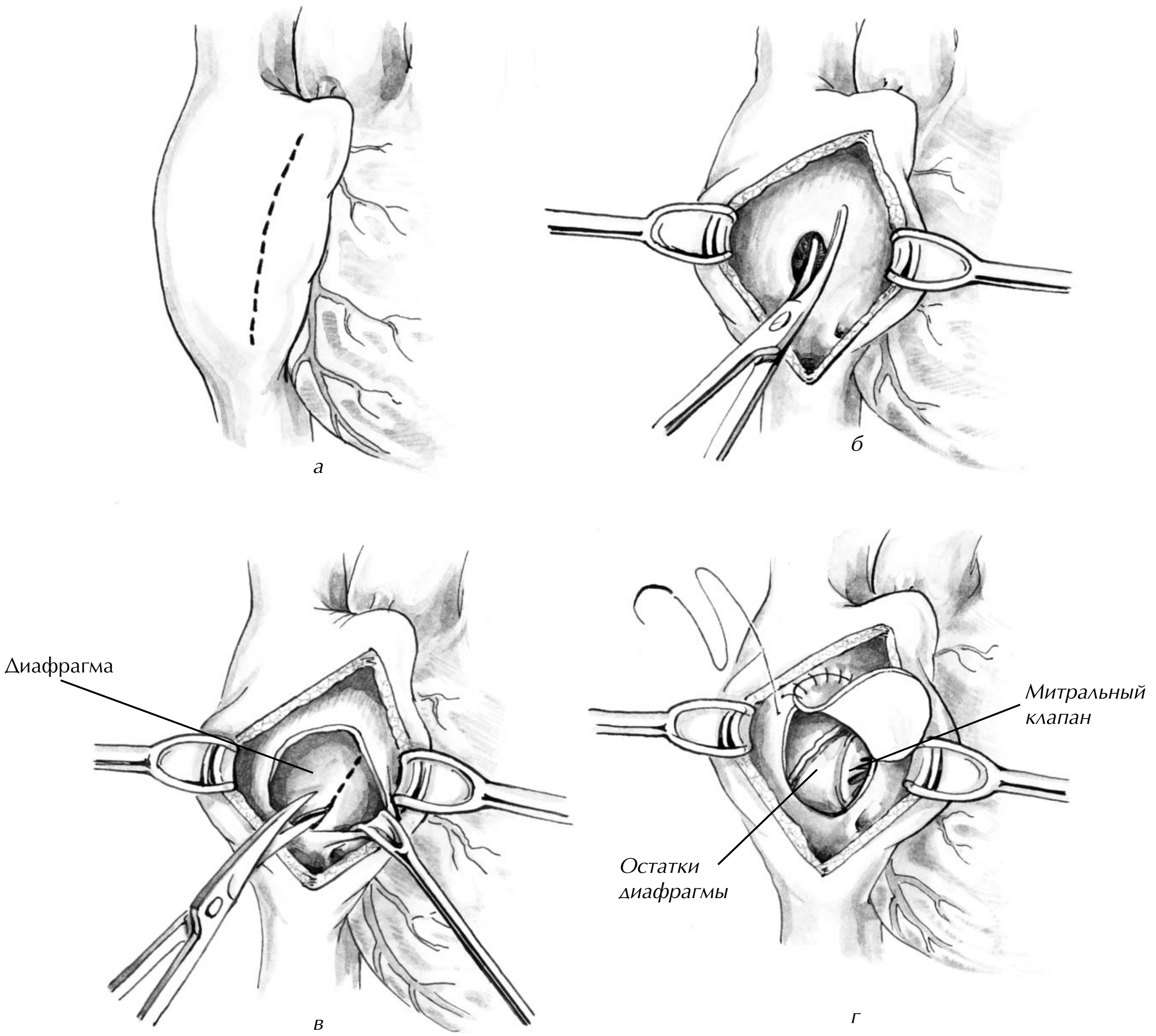


Рис. 4. Коррекция трехпредсердного сердца через правое предсердие

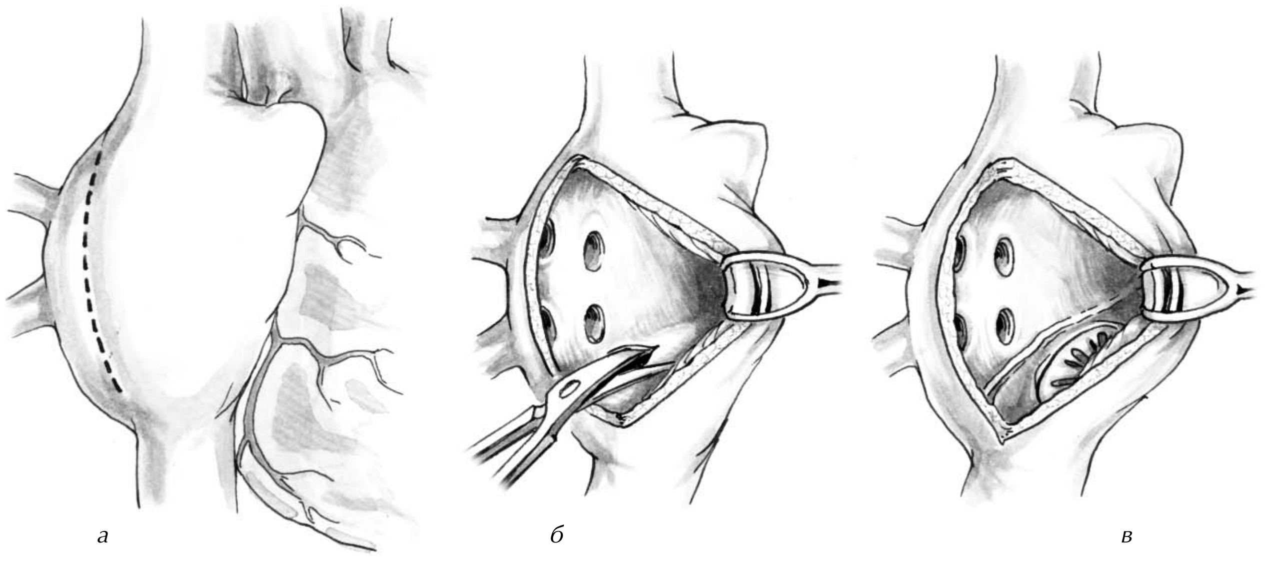


Рис. 5. Коррекция трехпредсердного сердца через боковую стенку дополнительной камеры левого предсердия

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Хирургическая резекция мембраны, разделяющей добавочную и основную камеры левого предсердия, сопровождается низкой непосредственной летальностью (14) и отличными отдаленными результатами при отсутствии сложных дополнительных пороков или тяжелой клинической нестабильности во время вмешательства (9, 11, 13, 15, 31). В раннем историческом периоде выполнения такой операции летальность была достаточно высокой. В новую хирургическую эру результаты благоприятны лишь при удовлетворительном состоянии пациентов к моменту вмешательства. Salomone и соавторы (11) сообщили о результатах лечения 15 пациентов, оперированных с 1973 по 1988 гг. Умерли 3 (20%) детей в возрасте менее 3 мес. До операции они находились в критическом состоянии. Остальные 12 выживших пациентов в отдаленном периоде относились к I функциональному классу NYHA. Rodefeld и соавторы (9) наблюдали и оперировали 12 пациентов между 1979 и 1989 гг. Один пациент умер после диагностической катетеризации, 2 — в послеоперационный период в связи с сопутствующими тяжелыми пороками сердца. Таким образом, хирургическая летальность составила 17%, а общая — 25%. У 9 выживших детей состояние в отдаленном периоде хорошее. Freedom и соавторы (16) в сообщили о хирургических исходах у 29 больных. Летальных исходов в госпитальном и в отдаленном периоде в сроки до 19 лет не было в группе пациентов без тяжелых сопутствующих пороков.

Литература

1. Jegier W, Cibbons JE, Wiglesworth FW. Cor triatriatum: clinical, hemodynamic, and pathologic studies-surgical correction in early life. Pediatrics 1963;31: 255–267.
2. Church WS. Congenital malformation of the heart: abnormal septum in left auricle. Trans Pathol Soc (Lond) 1868;19:188.
3. Lewis Fl, Varco RL et al. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gynecol Obstet 1956; 102: 713–20.
4. Vinegerg A, Gialloreto O. Report of a successful operation for stenosis of the common pulmonary vein (cor triatriatum). Can Med Assoc J 1956; 74: 719–23.
5. Edwards JE. Malformations of the coronary vessels: anomalies of the coronary sinus. In: Could SE, ed. Pathology of the heart, 2nd ed. Springfield, Illinois: Charles C Thomas, 1960:431.
6. Niwayama C. Cor triatriatum. Am Heart J 1960;59:291–317.
7. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium: pulmonary sinus. Arch Pathol 1949;48:371–376.
8. Crondin C, Leonard AS, Anderson RC, Amplatz K, Edwards JE, Varco RL. Cor tniatriatum: a diagnostic surgical enigma. J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:527–539.
9. Rodefeld MD, Brown JW et al. Cor triatriatum: clinical presentation and surgical results in 12 patients. Ann Thorac Surg 1990; 50: 562–68.
10. Thilenius OG, Bharati S et al. Subdivided left atrium: an expanded concept of cor triatriatum sinistrum. Am J Cardiol 1976; 37: 743–52.
11. Salomone G, Tiraboschi R et al. Cor triatriatum: clinical presentation and operative results. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 1088–92.
12. Mann-Garcia J, Tandon R et al. Cor triatriatum: study of 20 cases. Am J Cardiology 1975; 35: 59–66.
13. van Son JA, Danielson GK et al. Cor triatriatum: diagnosis, operative approach, and late results. Mayo Clin Proc 1993; 68: 854–9.
14. Gheissari A, Maim JR et al. Cor triatriatl4m sinistrum: one institution's 28-year experience. Pediatr Cariiiol 1992; 13: 85–8.
15. Oglietti J, Cooley DA et al. Cor triatriatum: operative results in 25 patients. Ann Thorac Surg 1983; 35: 415–20.
16. Freedom RM, Mawson J,Yoo S-J, Benson LN. Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997.
17. Fyler DC. Mitral valve and left atrial lesions. In: Nadas' Pediatric Cardiology. St Louis, MO: Mosby-Year Book, 1992: 609–21.
18. Feld H, Shani J et al. Initial presentation of cor triatriatum in a 55-year-old woman. Am Heart J 1992; 125: 788–91.
19. Chen K, Thng CH. Multislice computed tomography and two-dimensional echocardiographic images of cor triatriatum in a 46-year-old man. Circulation 2001; 104: 2117.
20. Tanaka F, Itoh M. Asymptomatic cor triatriatum incidentally revealed by computed tomography. Chest 1991; 100: 272–4.
21. McCuire LB, Nolan TB, Reeve R, Dammann JF Jr. Cor triatriatum as a problem of adult heart disease. Circulation 1965;31:263–272.
22. Geggel RL, Fulton DR, Chernoff HL et al. Cor triatriatum associated with partial anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus: echocardiographic and angiocardio graphic features. Pediatr Cardiol 1987; 8: 279–83.
23. Tantibhedhyangkul W, Godoy I, Karp R, Lang RM. Cor triatriatum in a 70-year-old woman: role of transesophageal echocardiography and dynamic three-dimensional echocardiography in diagnostic assessment. JAm Soc Echocardiogr 1998; 11: 837–40.
24. Jeong JW, Tei C, Chang KS et al. A case of cor triatriatum in an eighty-year-old man: transesophageal echocardiographic observation of multiple defects. J Am Soc Echocardiogr 1997; 10: 185–8.
25. Kerensky RA, Bertelot BD, Epstein M. Late discovery of cor triatriatum as a result of unilateral pulmonary venous obstruction. Am Heart J 1995; 130: 624–7.
26. Raggi P, Vasavada BC, Parente T, Prasada S, Sacchi TJ. Uncommon etiologies of atrial fibrillation. Clin Cardiol 1996; 19: 513–16.
27. Huang TY, Sung PH. Transesophageal echocardiographic detection of cardiac embolic source in cor triatriatum complicated by aortic saddle emboli. Clin Cardiol 1997; 20: 294–6.
28. LeClair SJ, Funk KJ, Goff DR. Cor triatriatum presenting as postcesarean section pulmonary edema. J Cardiothorac Vasc Anesth 1996; 10: 638–9.
29. Cheung YF, Leung MP. An evolving role of transesophageal echocardiography for the monitoring of interventional catheterization in children. Clin Cardiol 1999; 22: 804–10.
30. Kerkar P, Vora A et al. Percutaneous balloon dilatation of cor triatriatum sinister. Am Heart J 1996; 132: 888–91.
31. Richardson JV, Doty DB et al. Cor triatriatum (subdivided left atrium). J Thorac Cardiova Surg 1981; 81: 232–8.
32. Зиньковский М.Ф., Захарова В.П., Вашкеба В.Ю., Сейдаметов Р.Р. и др. Опыт лечения больных с трехпредсердным сердцем. К.: Клін. хірургія. — 2007. — № 10. — С. 27–31.

АНОМАЛИИ СИСТЕМНОГО ВЕНОЗНОГО СОЕДИНЕНИЯ

Глава 39

ПОРОКИ СИСТЕМНЫХ ВЕН

Возврат системной венозной крови в предсердия в норме осуществляется по верхним полым венам (ВПВ), коронарному синусу, печеночным венам, нижней полой вене (НПВ) и непарным венам (рис. 1). Наиболее важными аномалиями системных вен являются персистирующая левая верхняя полая вена (ЛВПВ) и поддиафрагмальный перерыв НПВ с непарным продолжением. Изредка ЛВПВ и НПВ дренируются в левое предсердие, вызывая цианоз.

Аномальное развитие системных вен тесно связано с предсердным *situs*. При *situs solitus* и *situs inversus* спектр аномалий ограничен и предсказуем. Коронарный синус всегда присутствует, и вероятность значительных аномалий венозного возврата мала. Однако при гетеротаксии и изомеризме предсердий отмечаются выраженные нарушения предсердной анатомии (общее предсердие) и венозного возврата. В этих условиях они часты, причудливы, но относительно стандартны в зависимости от *situs*.

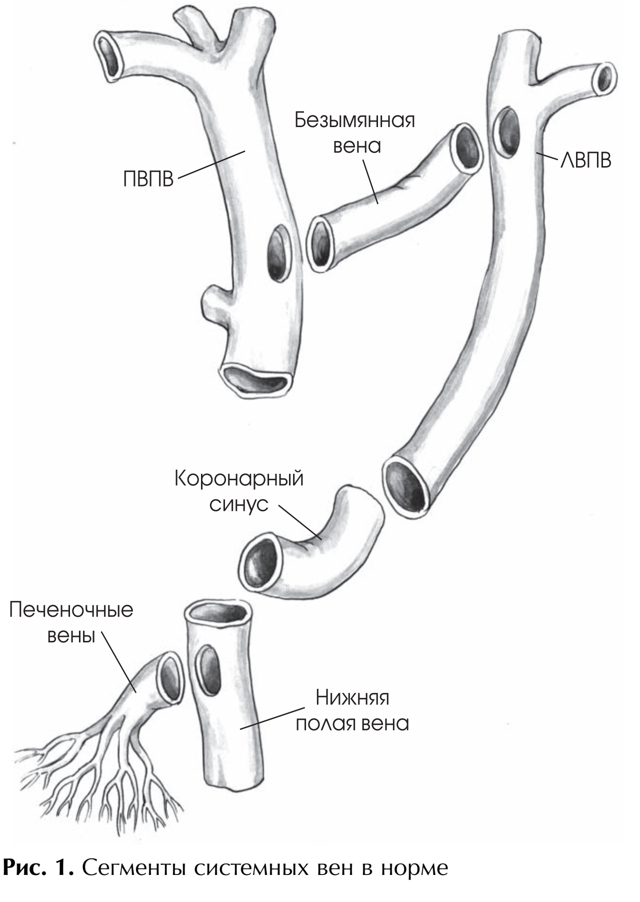


Рис. 1. Сегменты системных вен в норме

Венозные аномалии, характерные для разных типов *situs*, представлены на рис. 2. Наиболее час-

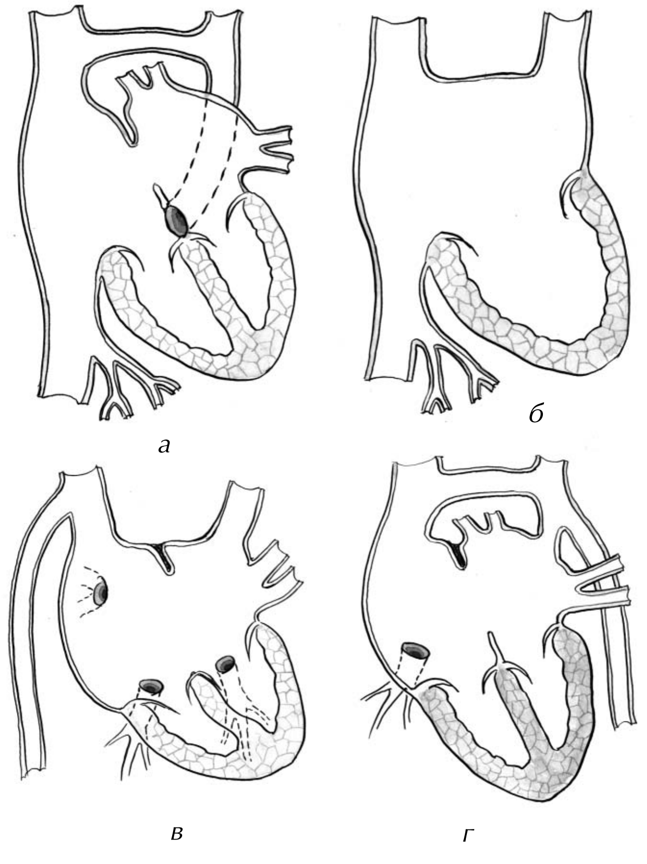


Рис. 2. Аномалии системных вен и анатомия предсердий: *а* — аномалии системных вен при *situs solitus*; *б* — аномалии системных вен при правом предсердном изомеризме. Общее предсердие. Коронарный синус отсутствует; *в* — аномалии системных вен при левом изомеризме. Аномальный дренаж печеночных вен в правое или левое предсердия. Двусторонние ВПВ. Непарное продолжение НПВ в ПВПВ; *г* — непарное продолжение НПВ в ЛВПВ

той аномалией при *situs solitus* является персистирующая ЛВПВ, впадающая в коронарный синус (см. рис. 2, *а*) и соединяющаяся с правой верхней полой веной (ПВПВ) с помощью мостовой вены (безымянной). Изредка ПВПВ отсутствует. При правом предсердном изомеризме (см. рис. 2, *б*) обычно имеются билатеральные ВПВ, в 60% случаев не соединяющиеся мостовой веной и дренирующиеся в билатеральные морфологически правые предсердия. Коронарный синус всегда отсутствует. Левый предсердный изомеризм сопровождается различными аномалиями венозного возврата (рис. 2, *в*). Однако при всех вариантах имеется тотальный аномальный дренаж печеночных вен непосредственно в правое или в левое предсердие. У 60% больных отмечаются двусторонние ВПВ, дренирующиеся в билатеральные морфологически левые предсердия. ЛВПВ может дренироваться в коронарный синус при его наличии. У 90% пациентов имеется непарное продолжение НПВ в ВПВ (рис. 2, *в*, *г*). При *situs inversus* системный венозный возврат является зеркальным отображением нормального.

Непарное продолжение НПВ при левом предсердном изомеризме существенно влияет на тактические и технические решения при гемодинамической коррекции пороков, подлежащих операции Fontan. Персистирующая ЛВПВ, а также другие аномалии вен могут стать причиной тяжелого цианоза после операции Fontan и бивентрикулярной коррекции пороков, сопровождающихся этой аномалией.

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Парная венозная система формируется в период между 3-й и 4-й неделями эмбрионального развития в виде подковы, состоящей из предшественника общего предсердия и рогов венозного синуса, образующего нижнюю стенку общего предсердия. Первыми притоками рогов являются пупочные и пупочно-мезентериальные (связанные с пищеварительной трубкой) вены (рис. 3, *а*). Далее образуются кардинальные вены, дренирующие быстро развивающуюся центральную нервную систему. Передние кардинальные вены, дренирующие голову, шею и руки, появляются на 4-й неделе. Вскоре появляются задние кардинальные вены, анатомически и функционально связанные со спинным мозгом. Передние и задние кардинальные вены с обеих сторон сливаются в общие кардинальные вены, которые, соединяясь с пупочными и пупочно-мезентериальными венами, образуют рога венозного синуса (рис. 3, *б*). На этой стадии сердце начинает сокращаться (1).

Период симметричного развития венозной системы непродолжителен. Начинается ее латерализация, обусловленная двумя процессами — смещением венозного синуса вправо и инвагинацией между левым рогом синуса и левым предсердием. Смещение поперечной части венозного синуса, в который впадают оба его рога, завершает анатомическую изоляцию левого предсердия от системных вен (2) (рис. 3, *в*). Левая пупочная вена становится доминирующим путем оттока венозной крови из плаценты и впадает в левый рог венозного синуса. Пупочно-мезентериальные вены (*vitelline veins*) образуют сосудистый лабиринт — печеночные синусоиды (3), а также портальные вены, печеночные вены и венозный проток (4). Правая пупочная вена атрофируется.

Передние кардинальные вены формируют ВПВ. В норме левая передняя кардинальная вена регрессирует. При этом левая безымянная вена, которая развивается как мост между передними кардинальными венами, расширяется. Левая общая кардинальная вена дренирует коронарный кровоток и персистирует только в качестве коронарного синуса. После облитерации левой передней кардинальной вены остается связка Маршалла и левая верхняя межреберная вена (пунктирная линия на рис. 3, *г*).

Развитие НПВ происходит позже — на 6–8-й неделе путем слияния билатеральных задних кардинальных систем в одну — НПВ. Задняя кардинальная система вен ниже диафрагмы полностью регрессирует. Между вентральными и дорсальными билатеральными венозными системами развиваются анастомозы. Субкардинальная система становится НПВ на участке от почечных до печеночных вен. В нее впадают венозный проток, правая и левая печеночные вены (5). Супракардинальная система становится НПВ ниже почечных, непарной и полунепарной вен. Правостороннее преобладание развивается в результате срастания правой субкардинальной и печеночных вен.

Если генетический код предопределяет билатеральные изомерические предсердия, эмбриологическое развитие венозной системы нарушается, резко отличаясь при этом от нормального развития. Абдоминальный и предсердный изомеризм проявляются таким разнообразием аномалий, что аномалии венозного возврата предстают только малой его частью. Одной из тенденций в развитии венозной системы является персистирование билатерального венозного возврата — ранней стадии эмбрионального развития.

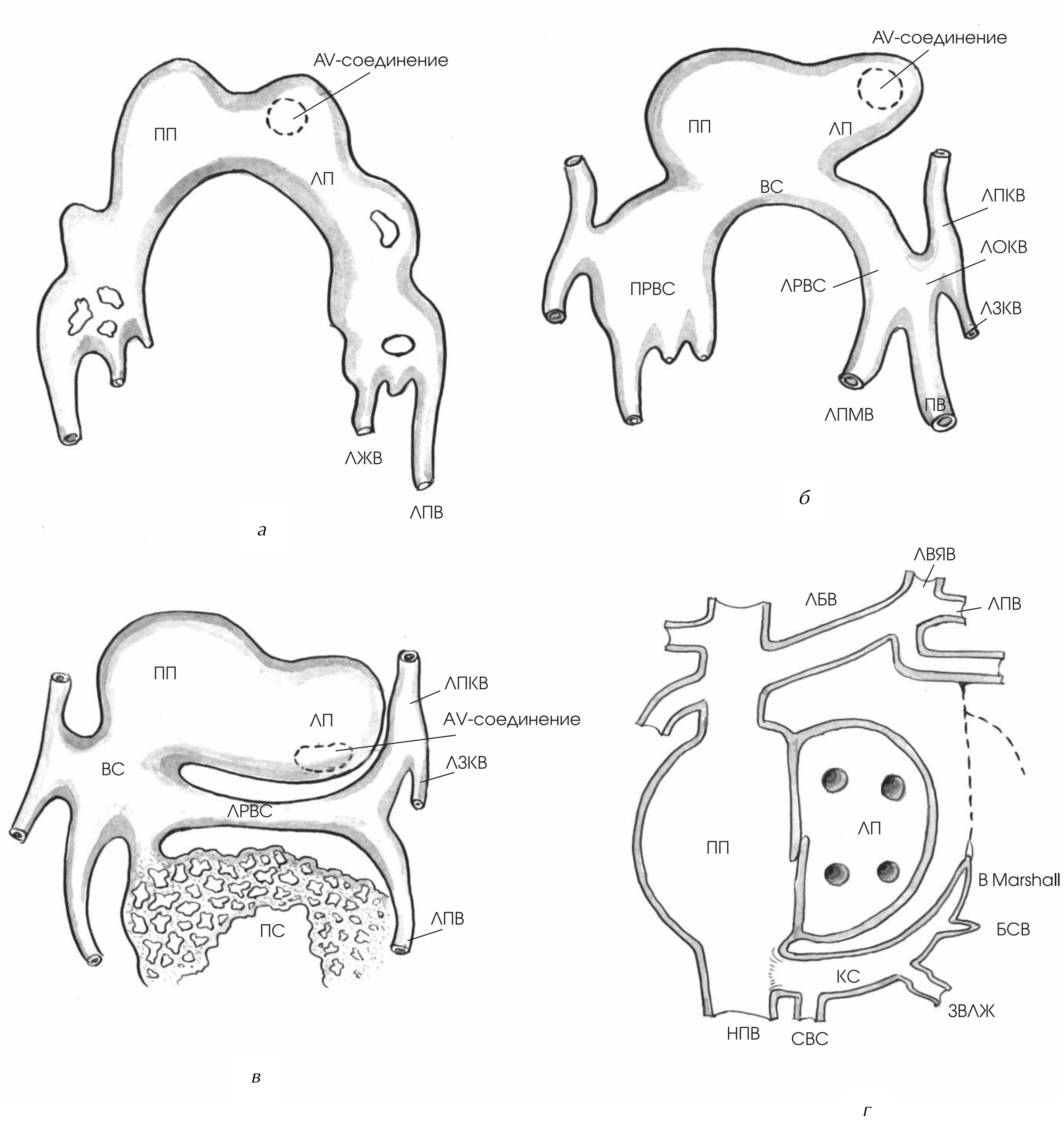


Рис. 3. Схема эмбриогенеза кардинальной венозной системы: *а* — двусторонняя симметричная пупочная и пупочно-мезентериальные (вителлиновые) вены дренируются в правую и левую стороны общего предсердия; *б* — появление передних и задних кардинальных вен; *в* — период асимметричного развития венозной системы начинается с AV-соединения с левым развивающимся предсердием и продолжается инвагинацией между левым рогом венозного синуса и левым предсердием. Инвагинация окончательно разделяет эти структуры и направляет всю системную венозную кровь в правое предсердие; *г* — формирование асимметрии продолжается развитием левой безымянной вены. Общая кардинальная вена персистирует после атрезии левой передней кардинальной вены и, получая коронарные вены, становится коронарным синусом (ПП, ЛП — правое и левое предсердия, ЛЖВ — левая желточная вена, ЛПВ — левая пупочная вена, ВС — венозный синус, ЛРВС, ПРВС — левый и правый рог венозного синуса, ЛПКВ — левая передняя кардинальная вена, ЛОКВ — левая общая кардинальная вена, ЛЗКВ — левая задняя кардинальная вена, ПВ — пупочная вена, ЛПМВ — левая пупочно-мезентериальная вена, НВ — непарная вена, ЛБВ — левая безымянная вена, ЛВЯВ — левая внутренняя яремная вена, ЛПВ — левая подключичная артерия, ЛВМВ — левая верхняя межреберная вена, БСВ — большая сердечная вена, ЗВЛЖ — задняя вена левого желудочка, КС — коронарный синус, СВС — срединная вена сердца, НПВ — нижняя полая вена)

АНОМАЛИИ ВПВ

Персистирующая ЛВПВ встречается у 3–5% детей с ВПС и у 0,3% людей, не имеющих ВПС (6) (по секционным данным). У 92% пациентов она дренируется в правое предсердие и в 8% — в левое (7). У пациентов с ВПС частота ЛВПВ выше — от 2,8 до 4,3% (8).

ЛВПВ, впадающая в правое предсердие, обычно дренируется через коронарный синус (рис. 4, *а*). Персистирование ЛВПВ происходит в результате нарушения механизма облитерации левой передней кардинальной вены при нормальном формировании коронарного синуса. В процессе инвагинации, которая отделяет левый рог венозного синуса от левого предсердия, коронарный синус формируется как канал, соединяющий ЛВПВ с правым предсердием.

Притоками ЛВПВ являются левая подключичная, левая внутренняя яремная и верхняя левая

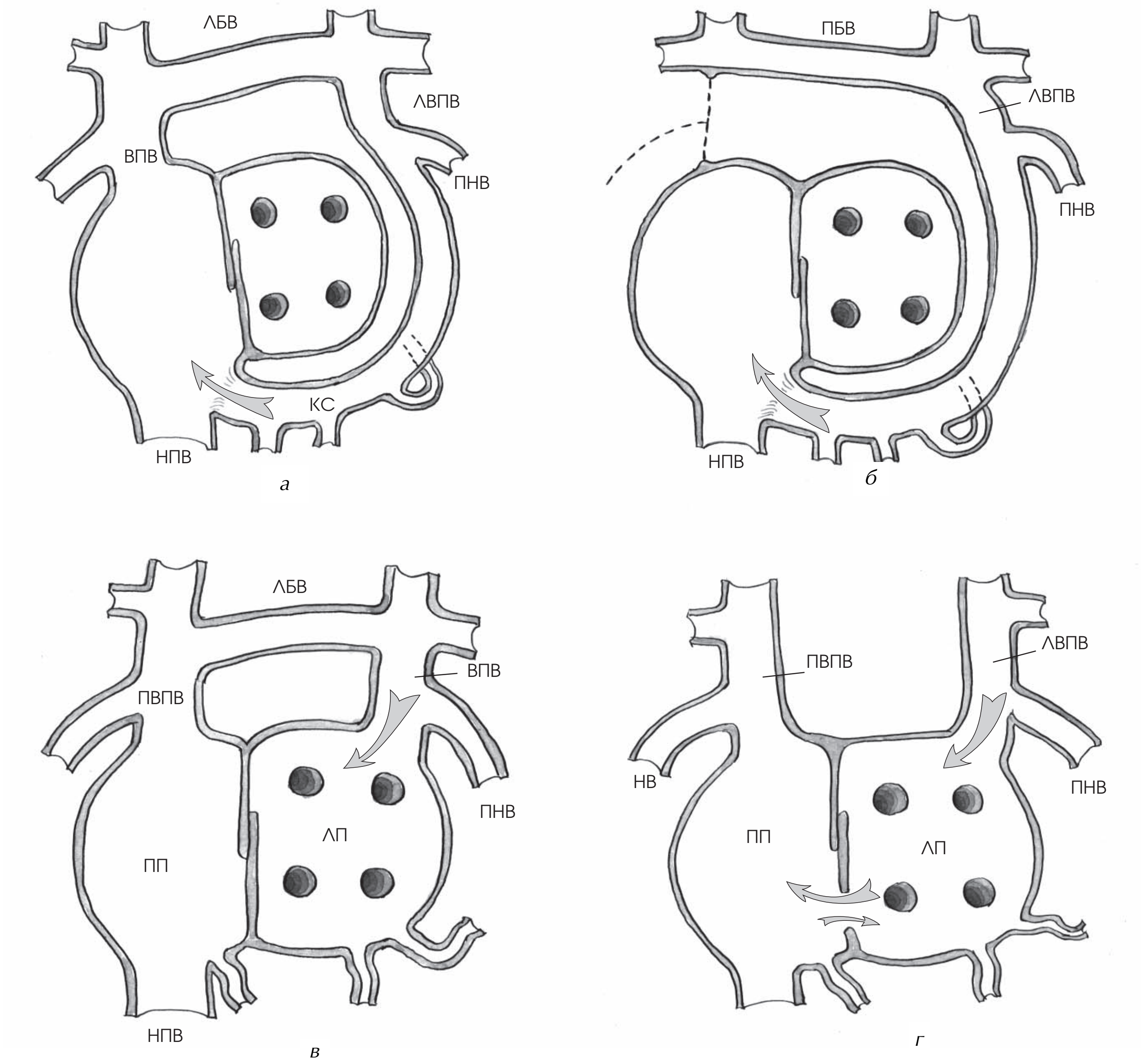


Рис. 4. Персистирующая ЛВПВ: *а* — ЛВПВ дренируется через коронарный синус (КС) в правое предсердие (ПП). Размеры левой безымянной вены (ЛБВ) и ЛВПВ варьируют противоположно. ЛБВ часто отсутствует; *б* — ПВПВ может отсутствовать; *в* — коронарный синус отсутствует и ЛВПВ дренируется прямо в левое предсердие (ЛП). Межпредсердная перегородка интактная. Коронарные вены дренируются непосредственно в предсердия. Мостовая безымянная вена может присутствовать (*в*) или отсутствовать (*г*); *г* — ЛВПВ впадает в левое предсердие, имеется задний ДМПП, через который кровь шунтируется слева направо. Часть системной венозной крови из левой ВПВ через дефект попадает в правое предсердие и дренируется нормально (НВ — непарная вена, ПНВ — полунепарная вена, ПБВ — правая безымянная вена)

межреберная вены. Она спускается вертикально впереди дуги аорты. Ниже в нее впадает полунепарная вена. После вхождения в полость перикарда она принимает большую вену сердца и становится коронарным синусом. Размеры коронарного синуса и его устья больше обычных. Тебезиев клапан обычно не выражен. Как правило, ЛВПВ является частью билатеральной ВПВ. Изредка ПВПВ отсутствует (рис. 4, *б*). Ее отсутствие компенсируется правой безымянной веной, впадающей в ЛВПВ (10). Непарная венозная система обычно расположена с левой стороны, однако бывает правосторонней или билатеральной. Мостовая безымянная вена имеет место в 60% случаев (9).

Сопутствующие аномалии. ЛВПВ в 20% случаев сопровождает тетраду Фалло и в 8% — синдром Эйзенменгера, часто — дефект венозного синуса (12). ЛВПВ нередко сочетается с цианотическими пороками сердца, с аномалиями положения сердца и внутренних органов (13).

Клиника. При отсутствии других пороков физиологических отклонений и клинических проявлений нет. Значение ЛВПВ состоит в частом сочетании с ВПС, в некоторых трудностях при выполнении ЭхоКГ, катетеризации сердца и хирургических вмешательств. На рентгенограмме может быть обнаружена тень ЛВПВ вдоль левого верхнего края средостения. На ЭКГ часто регистрируется отклонение электрической оси влево (+15^0 или менее) (14). На ЭхоКГ виден расширенный коронарный синус. При катетеризации сердца обращает на себя внимание более высокое насыщение крови кислородом из коронарного синуса, чем обычно. Ангиокардиография позволяет обнаружить ЛВПВ, наличие или отсутствие безымянной вены, что важно при хирургической коррекции сопутствующих пороков.

Перед канюляцией венозной системы хирург должен выяснить наличие аномального венозного дренажа. Отсутствие или гипоплазия левой безымянной вены указывает на наличие персистирующей ЛВПВ. Если персистирующая ЛВПВ шире, чем правая, или если она единственная, она может быть дренирована отдельным катетером, введенным в коронарный синус через дополнительный кисетный шов на стенке правого предсердия. Необходимо избегать ущемления тесьмой левого диафрагмального нерва, который проходит по латеральной стенке ЛВПВ. В настоящее время при простых пороках мы нечасто прибегаем к канюляции ЛВПВ, используя временную окклюзию.

Наличие ЛВПВ, впадающей в правое предсердие (также и в левое предсердие), при цианотических пороках, подлежащих операции Fontan, требует технической модификации для обеспечения полного разделения системного и легочного кровотоков. Эта модификация состоит в наложении билатеральных кавопульмональных анастомозов Glenn.

Определенные технические сложности возникают при выполнении операций по Mustard и Senning при ТМА. ЛВПВ может быть лигирована, если она малого диаметра и если имеется левая безымянная вена достаточного размера. В противном случае она должна быть заканюлирована непосредственно через стенку внутри перикарда и направлена в новое системное венозное предсердие. При выполнении операции в условиях остановки кровообращения раздельное канюлирование венозных структур не требуется.

ЛВПВ, впадающая в левое предсердие (рис. 4, *в, г*). Чаще всего эта аномалия встречается при левом или правом изомеризме. Порок образуется в результате нарушения эмбрионального процесса инвагинации между левым рогом венозного синуса и левым предсердием. ЛВПВ впадает в верхний полюс левого предсердия между левой верхней легочной веной сзади и левым ушком спереди. Она находится вдали от вен сердца, поэтому каждая из этих вен дренируется отдельно в соответствующие предсердия. Коронарный синус отсутствует. При *situs solitus* впадение ЛВПВ в левое предсердие может встречаться в сочетании с отсутствием «крыши» имеющегося коронарного синуса.

Аномалия почти всегда сопровождается другими, как правило, сложными пороками развития: двухкамерным сердцем, аномалиями конотрункуса, синдромом асплении, дефектами межпредсердной перегородки — первичным, вторичным, общим предсердием (15).

Гемодинамические нарушения главным образом определяются основным пороком. В редких случаях обструкции выхода из левого предсердия (при атрезии митрального клапана) коронарная кровь через ЛВПВ ретроградно поступает в ПВПВ и далее в правое предсердие.

Клинические проявления сложных ВПС нивелируют вклад ЛВПВ в симптоматику. При их отсутствии аномалия может проявиться рано, в младенческом возрасте, цианозом, полицитемией и утолщением концевых фаланг пальцев, если межпредсердная перегородка интактна (см. рис. 4, *в*). При наличии ДМПП (см. рис. 4, *г*) венозная кровь из ЛВПВ частично шунтируется в правое предсердие и цианоз может не обнаруживаться. Наличие ЛВПВ, впадающей в левое предсердие, можно заподозрить по таким признакам, как нерезкий цианоз, отклонение электрической оси влево и выбухание левого верхнего края сердечной тени на рентгенограмме.

В связи с дренированием полой вены в левые отделы сердца существует риск парадоксальной эмболии с развитием абсцесса головного мозга. Из 20 оперированных нами больных с сопутствующей ЛВПВ, впадающей в левое предсердие, у одного 9-летнего пациента в анамнезе была эмболия сосудов головного мозга.

Хирургическое лечение. Закрытие ДМПП при наличии ЛВПВ, дренирующейся в левое предсердие, приводит к дальнейшей десатурации артериальной крови, поэтому показана хирургическая коррекция аномалии. Существуют две альтернативы. ЛВПВ может быть просто перевязана. Необходимым условием является наличие ПВПВ и адекватной связи с ПВПВ через безымянную вену. Если ЛВПВ по диаметру соответствует или меньше ПВПВ без коммуникационной безымянной вены, наличие достаточного коллатерального кровотока между полыми венами позволяет лигировать ЛВПВ. Однако если при пробной окклюзии давление в ЛВПВ возрастает значительно, возникает угроза церебральных осложнений из-за венозной гипертензии и от перевязки вены следует отказаться. В этой ситуации показано создание экстракардиальной или интракардиальной связи ЛВПВ с правым предсердием. Технически это может быть выполнено двумя путями:

- анастомозированием отсеченной ЛВПВ с ушком правого предсердия с использованием при необходимости прилежащей стенки левого предсердия. Мы выполнили такую операцию в двух случаях, причем в одном из них ЛВПВ анастомозирована с куполом правого предсердия, так как ушко было недоразвитым;
- созданием туннеля в левом предсердии, соединяющего устье ЛВПВ с отверстием в заплате, закрывающей межпредсердный дефект. Эта методика наиболее популярна. Канюлируют устье ЛВПВ внутри полости предсердия. Формируют туннель из аутоперикарда или трубки из Gore-Tex вдоль задней стенки левого предсердия, избегая вовлечения в шов устья легочной вены. Иногда венозный катетер затрудняет наложение непрерывного шва, поэтому в ряде случаев мы не канюлировали ЛВПВ и выполняли туннелирование в условиях периодической окклюзии вены при гипотермии и сниженной скорости перфузии. Туннель заканчивают на уровне межпредсердной перегородки и пришивают к краю дефекта и заплате.

Опыт выполнения двусторонних анастомозов Glenn как элементов операции Fontan подсказал еще один путь отведения системной венозной крови от левого предсердия. У двоих больных с нормальным давлением в легочной артерии, оперированных по поводу анатомически корригируемых пороков, мы выполнили анастомоз ЛВПВ с левой легочной артерией без последующих осложнений.

Особая ситуация существует при обструкции оттока крови из коронарного синуса, правого и левого предсердий (например, при атрезии митрального или трехстворчатого клапанов). В этих условиях ретроградный кровоток через ЛВПВ разгружает коронарную систему и перевязка ЛВПВ может привести к драматическим последствиям.

ПВПВ, дренирующаяся в левое предсердие, является редкой аномалией, сопровождающейся цианозом. В сущности, это вариант ДМПП типа дефекта венозного синуса с нависающей над перегородкой ПВПВ. Гемодинамические последствия те же, что и при персистирующей ЛВПВ, впадающей в левое предсердие.

АНОМАЛИИ КОРОНАРНОГО СИНУСА

Аномалии коронарного синуса разнообразны, сопровождаются межпредсердным шунтированием, могут ассоциироваться с дополнительными атриовентрикулярными проводящими путями и за редким исключением не нарушают функцию миокарда.

Аномалии коронарного синуса включают: отсутствие коронарного синуса, гипоплазию коронарного синуса, атрезию или стеноз правопредсердного устья коронарного синуса, аномальные сообщения коронарного синуса с предсердиями и системными венами, врожденный дивертикул коронарного синуса. Нормальный коронарный синус может получать кровь из левой печеночной вены как рудимент левого рога эмбрионального венозного синуса.

Отсутствие коронарного синуса никогда не бывает изолированной аномалией. Оно всегда сочетается с дренажем ЛВПВ в левое предсердие.

Гипоплазия коронарного синуса встречается в случаях, когда часть вен сердца впадает непосредственно в предсердия через расширенные тебезиевы вены (16).

Атрезия или **выраженный стеноз правопредсердного устья коронарного синуса** обычно не представляют опасности, так как он дренируется в левое предсердие (рис. 5, *а*) или ретроградным путем через персистирующую ЛВПВ небольшого диаметра (рис. 5, *б*), НПВ, большие тебезиевы вены. Коронарный синус обычно развит нормально, однако его устье как бы покрыто приросшим тебезиевым клапаном. В литературе описаны случаи смерти

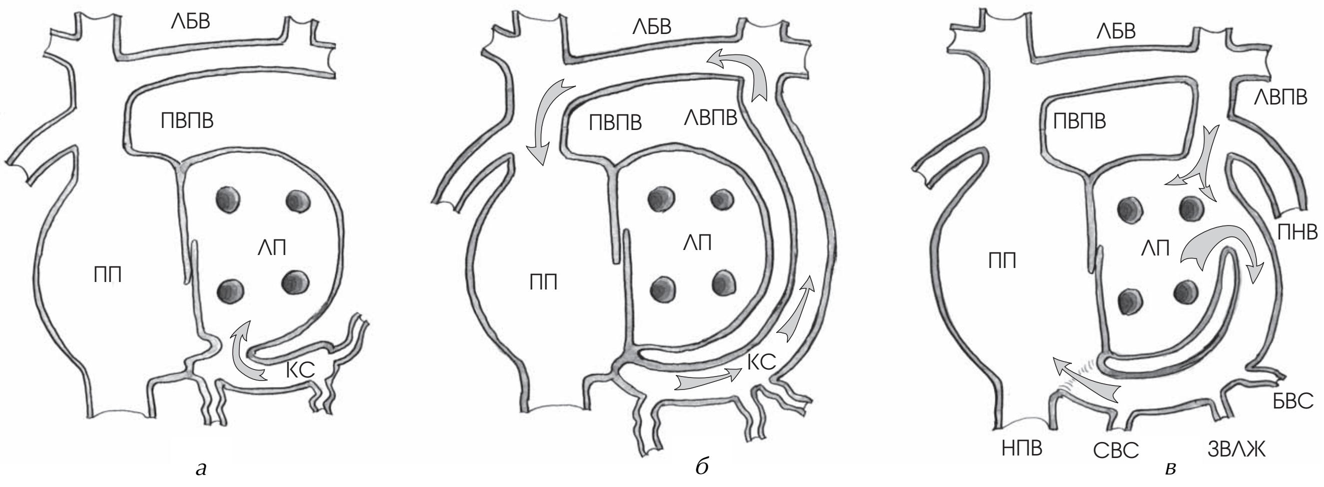


Рис. 5. Аномалии коронарного синуса: *а* и *б* — атрезия устья коронарного синуса (КС); *а* — дренаж крови коронарного синуса в левое предсердие (ЛП) через дефект между коронарным синусом и левым предсердием; *б* — кровь коронарного синуса может дренироваться ретроградным путем через ЛВПВ, левую безымянную вену (ЛБВ) в правое предсердие (ПП); *в* — коронарный синус имеет связь с обоими предсердиями и является кондуитом, по которому происходит шунтирование крови слева направо на предсердном уровне. Объем крови из ЛВПВ, достигающей левое предсердие, невелик (ПНВ — полунепарная вена, БВС — большая вена сердца, ЗВЛЖ — задняя вена левого желудочка, СВС — срединная вена сердца, НПВ — нижняя полая вена)

больных после коррекции несложных пороков от внутримиокардиального кровоизлияния и некроза, развившихся в результате перевязки ЛВПВ небольшого диаметра. Эти данные являются наглядным предупреждением о чрезвычайном риске перевязки узких ЛВПВ.

Сообщение коронарного синуса с обоими предсердиями. Коронарный синус нормально сообщается с правым предсердием и имеет дополнительное соустье с левым предсердием через дефект в их общей стенке (рис. 5, *в*). Эту аномалию иногда называют коронарным синусом без крыши (*unroofed coronary sinus*). Структура коронарного синуса может быть нормальной или он может быть продолжением ЛВПВ (16). Аномалия может быть изолированной или сочетаться с ДМПП. Гемодинамические нарушения состоят в сбросе крови слева направо (рис. 6, *а*). При сопутствующей атрезии трехстворчатого клапана имеет место право-левый сброс (рис. 6, *б*).

Сообщение коронарного синуса с левым предсердием. Аномалия может быть изолированной при атрезии правопредсердного устья коронарного синуса (см. рис. 5, *а*) и у больных с атрезией трехстворчатого или митрального клапана или с атрезией легочной артерии. Она встречается также

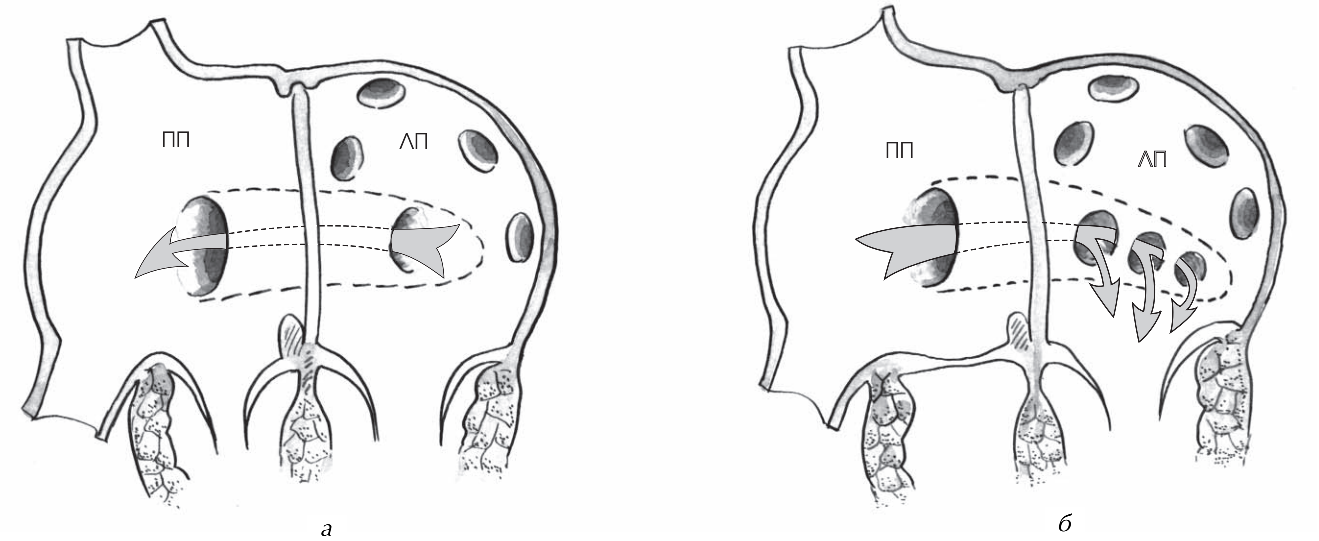


Рис. 6. Межпредсердное шунтирование через коронарный синус: *а* — шунтирование слева направо без ДМПП или открытого овального окна; *б* — право-левый шунт при атрезии трехстворчатого клапана

при ДМПП. Сообщение коронарного синуса с левым предсердием является альтернативным или дополнительным путем оттока крови из левого предсердия при отсутствии другого функционального выхода.

Сообщение коронарного синуса с НПВ. Изредка коронарный синус, расположенный, как обычно, в коронарной атриовентрикулярной борозде, сообщается не с правым предсердием, а с НПВ ниже ее впадения в правое предсердие (17). Этот вариант не имеет гемодинамических последствий.

Дивертикул коронарного синуса впервые обнаружен в 1983 г. как случайная находка во время ангиокардиографии у годовалого ребенка, затем у молодого мужчины, страдавшего тахикардией и внезапно умершего (18). В другой публикации (19) описаны два пациента, умерших от злокачественной аритмии, обусловленной заднесептальным дополнительным атриовентрикулярным проводящим путем и имевших «аневризму» коронарного синуса. Немного позже была подробно описана специфичность сочетания дивертикулума коронарного синуса и синдрома Wolff–Parkinson–White (20). Из 65 больных с заднесептальными дополнительными путями у 6 был обнаружен дивертикул коронарного синуса в задней части перегородки. Дивертикул коронарного синуса представляет собой мешочек диаметром 2–5 см, шейка которого отходит от коронарного синуса проксимальнее впадения средней вены сердца. Весь дивертикул внедрен в толщу стенки левого желудочка (рис. 7). При синдроме гипоплазии левого желудочка дивертикул может располагаться в толще задней стенки правого желудочка (21).

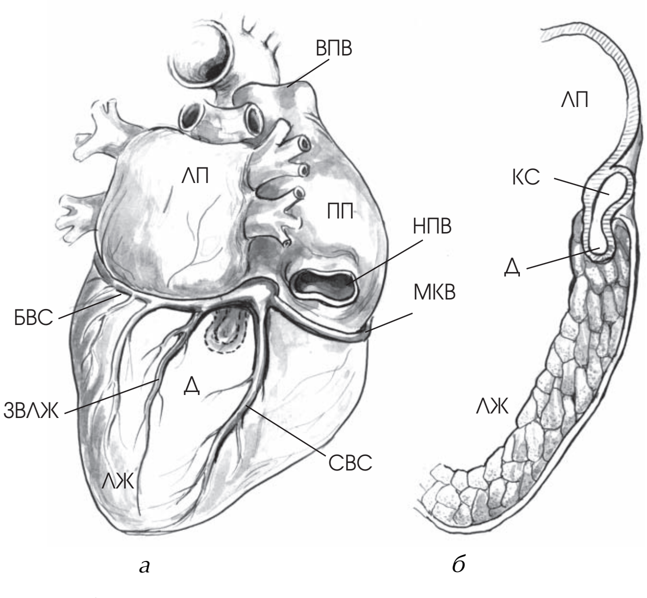


Рис. 7. Дивертикул коронарного синуса: *а* — вид сердца сзади. Дивертикул (Д) выдавливает ткань левого предсердия (ЛП) в стенку левого желудочка (ЛЖ). Это создает дополнительный атриовентрикулярный путь и способствует состоянию предвозбуждения, такому, как синдром Wolff–Parkinson–White; *б* — сагиттальное сечение через заднюю стенку сердца и дивертикулум. Поскольку дивертикул выпячивается в стенку левого желудочка, он увлекает ткань левого предсердия (Д — дивертикул, МКВ — малая коронарная вена)

Электрофизиологические исследования показали, что дополнительный пучок проводящей системы тесно связан с дивертикулом и нарушение проводимости исчезает только после отделения коронарного синуса от шейки дивертикула. Несмотря на возможность диагностики с помощью допплерЭхоКГ, в большинстве случаев аномалия обнаруживается при электрофизиологическом картировании и хирургической диссекции во время оперативной абляции дополнительного пути (20). Коронарный синус отделяют от дивертикула и AV-соединения хирургическим путем, и это место подвергают криоабляции. Рецидивы аритмий не зарегистрированы. Количество сообщений об обнаружении дивертикула у людей разного возраста, в том числе младенческого, в последнее время увеличилось.

АНОМАЛИИ НПВ

Среди множества аномалий НПВ встречаются двойная (22) и левая НПВ с частотой 3% и 0,5% соответственно (23). У пациентов с двойной НПВ правая и левая НПВ поднимаются от подвздошных вен с обеих сторон позвоночника до уровня печеночных вен. ЛНПВ пересекает среднюю линию и соединяется с ПНПВ, которая поднимается по правой стороне к правому предсердию. Реже правая и левая НПВ поднимаются отдельно и впадают в правое предсердие индивидуально. Эти аномалии важны для хирурга с технической точки зрения (24).

Самыми значимыми аномалиями НПВ являются подпеченочный перерыв НПВ с непарным продолжением и аномальный дренаж НПВ в левое предсердие, вызывающий цианоз (рис. 8).

Перерыв НПВ с непарным продолжением (см. рис. 8, *а*), являющийся наиболее частой аномалией НПВ встречается у 0,6% больных с ВПС (25) и обычно с левым предсердным изомеризмом. Печеночная часть НПВ отсутствует, ниже уровня почечных вен она нормальная. Не принимая печеночные вены, НПВ вместо правого предсердия дренируется через расширенную непарную вену (*azygos v.*) в ПВПВ или изредка в правое предсердие. Печеночные вены впадают непосредственно в правое предсердие. Аномальный дренаж НПВ нередко сопровождается билатеральной ВПВ. Непарное продолжение НПВ часто сочетается со сложными цианотическими ВПС — отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, двухкамерным сердцем, аномалиями легочного венозного возврата, АВСД, легочным стенозом или атрезией. Реже аномалия сочетается с простыми пороками, при синдроме асплении она не зарегистрирована.

Данный порок создает трудности во время катетеризации сердца и может осложнить хирургическую коррекцию основного порока. Широкая ПВПВ является признаком непарного продолжения НПВ в ВПВ. Сама по себе эта аномалия не требует коррекции. Во время операции ВПВ должна быть заканюлирована широким катетером. Необходимо избегать перекрытия места впадения непарной вены в ВПВ. При дренаже НПВ через левую непарную вену в ЛВПВ и коронарный синус канюляция системы полых вен должна проводиться через коронарный синус. ЛВПВ может также быть канюлирована непосредственно через ее стенку.

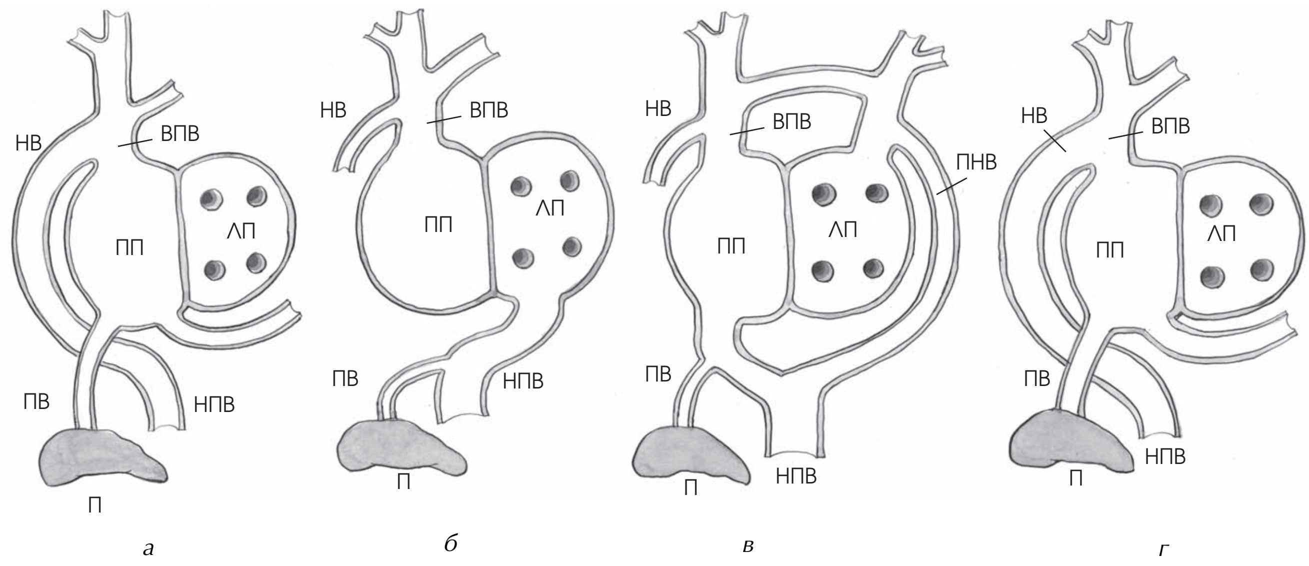
Когда канюляция аномальных системных вен сложна (у маленьких детей или при выраженных сращениях, затрудняющих доступ), целесообразно проведение гипотермической перфузии с одной венозной канюлей в правом предсердии. Прямое венозное канюлирование через открытое правое предсердие может быть выполнено в условиях гипотермической остановки кровообращения.

НПВ, впадающая в левое предсердие (рис. 8, *б*), является крайне редкой аномалией, при которой НПВ получает печеночные вены, изгибается в сторону левого предсердия и впадает в него. Аналогичная клиническая ситуация возникает при персистирующем патологическом евстахиевом клапане, когда он полностью отделяет НПВ от правого предсердия и направляет ток крови в левое предсердие через ДМПП или открытое овальное окно (26) (на рис. 8 не показано). В последнем случае евстахиев клапан может быть ошибочно принят за нижний край ДМПП. Закрытие может направить кровь из НПВ в левое предсердие (27, 28).

Отсутствие правой НПВ (рис. 8, *в*). Доминирующая ЛНПВ дренируется в левое предсердие через левостороннюю полунепарную (*hemiazygos*) систему и персистирующую ЛВПВ (вызывая цианоз), а также в правое предсердие через печеночную часть НПВ.

Полное отсутствие правой НПВ (рис. 8, *г*). ЛНПВ дренируется через правостороннюю непарную систему в ВПВ.

Аномальный дренаж печеночных вен бывает частичным или полным. В норме вены от обеих долей печени впадают в НПВ. Частичный дренаж печеночных вен непосредственно в правое предсердие чаще всего встречается при правом предсердном изомеризме, однако отмечается также при *situs solitus* или *situs inversus*. Описаны случаи частичного дренажа в коронарный синус. Тотальное ано-



а *б* *в* *г*

Рис. 8. Аномалии НПВ: *а* — перерыв НПВ с непарным (*azygos v.*) продолжением. Печеночные вены (ПВ) соединены непосредственно с правым предсердием; *б* — впадение НПВ в левое предсердие; *в* — отсутствие ПНПВ. НПВ дренируется в левое предсердие через полунепарную (ПНВ, *hemi-azygos v.*) и ЛВПВ в левое предсердие, а также в правое предсердие через печеночную часть НПВ; *г* — полное отсутствие ПНПВ с коммуникативной веной, дренирующейся в непарную вену

мальное печеночное венозное соединение наблюдается при левом предсердном изомеризме. Вены могут впадать в сердце одним или двумя стволами. Аномалия может быть диагностирована с помощью ЭхоКГ. Аномалии впадения печеночных вен играют существенную роль в ближайших и отдаленных результатах операции Fontan, так как не включаются в легочное кровообращение. Положительный результат состоит в декомпрессии системного венозного возврата, что проявляется уменьшением длительности и интенсивности плевральной экссудации. Отрицательный отдаленный эффект состоит в развитии внутрипеченочных венозных сообщений и внутрилегочных фистул, приводящих к усилению право-левого шунтирования.

Литература

1. Streeter GL. Developmental horizons in human embryos: description of age group XI, 13 to 20 somites, and age group XII, 21 to 29 somites. Carnegie Inst Contrib Em-bryol 1942;30:211–245.
2. Raghib G, Ruttenberg HD, Anderson RC, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE. Termi-nationofleftsuperiorvenacavainleftatrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus. Circulation 1965; 31: 906–918.
3. Arey LB. Developmental anatomy. 7th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1974:360.
4. Mall FP. A study of the structural unit of the liver. Am J Anat 1906;5:227–308.
5. Dickson AD. The development of the ductus venosus in man and the goat. J Anat 1957;91:358–368.
6. Geissler W, Albert M. Persistierende linke obere hohlvene und mitralstenose. Z Gesamte Inn Med 1956;11:865.
7. Meadows WR, Sharp JT. Persistent left superior vena cava draining into the left atrium without arterial oxygen unsatura-tioin. Am J Cardiol 1965;16:273–279.
8. Loogen F, Rippert R. Anomalien der grossen Korper und Lungenvenen. Z Kreislaufforsch 1958;47:677.
9. Winter FS.. Persistent left superior vena cava: survey of world literature and report of thirty additional cases. Angiology 1954;5:90–132.
10. Karnegis JN, Wang Y, Winchell P, Edwards JE. Persistent left superior vena cava, fibrous remnant of the right superior vena cava and ventricular septal defect. Am J Cardiol 1964;14:573–577.
11. Wood P. Diseases of the heart and circulation. 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1956:457.
12. Fleming JS, Gibson RV. Absent right superior vena cava as an isolated anomaly. Br J Radiol 1964;37:696–697.
13. Campbell M,Deuchar DC. Theleft-sidedsu-perior vena cava. Br Heart J 1954;16:423–439.
14. Hancock EW Coronary sinus rhythm in sinus venosus defect and persistent left superior vena cava. Am J Cardiol 1964;14: 608–615.
15. Abbott ME. Atlas of congenital cardiac disease. New York: American Heart Association, 1936.
16. Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, Edwards JE. Congenital anomalies involving the coronary sinus. Circulation 1966;33:317–327.
17. Basu BN: Persistent "left superior vena cava," "left duct of Cuvier," and "left horn of the sinus venosus." J Anat 1932;66:268–270.
18. Ho SY, Gupta I, Anderson RH, Lendon M, Kerr I. Aneurysm of the coronary sinus. Thorax 1983;38:686–689.
19. Gerlis LM, Davies MJ, Boyle R, Williams G, Scotts A. Pre-excitation due to accessory sinoventricular connections associated with coronary sinus aneurysms. A report of two cases. Br Heart J 1985;53: 314–322.
20. Guiraundon GM, Guiraundon CM, Klein GJ, Sharma AD, Yee R. The coronary sinus diverticulum: a pathologic entity associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome. Am J Cardiol 1988;62:733–735.
21. Di Segni E, Seigel A, Katzenstein M. Congenital diverticulum of the heart arising from the coronary sinus. Br Heart J 1986;56:380–384.
22. Rischbieth H. Anomaly of the inferior vena cava: duplication of the post-renal segment. J Anat 1914;48:287.
23. Milloy FJ, Anson BJ, Cauldwell EW. Variations in the inferior vena caval veins and in their renal and lumbar communications. Surg Gynecol Obstet 1962;115:131.
24. Edwards EA. Clinical anatomy of lesser variations of the inferior vena cava, and a proposal for classifying the anomalies of this vessel. Angiology 1951;2:85–99.
25. Anderson RC, Adams P Jr, Burke B. Anomalous inferior vena cava with azy-gos continuation (intrahepatic interruption of the inferior vena cava). J Pediatr 1961;59:370–383.
26. Lewis FJ, Varco RL, Taufic M. Repair of atrial septal defects in man under direct vision with the aid of hypothermia. Surgery 1954;36:538–556.
27. Effler DB, Groves LK. Pitfalls in the surgical closure of atrial septal defect. Cleve Clin Q 1961;28:166–175.
28. Mustard WT, Firor WB, Kidd L. Diversion of the venae cavae into the left atrium during closure of atrial septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 47:317–324.
29. Сидаренко Л.Н., Зиньковский М.Ф., Игнатов П.И. Аномальный дренаж нижней полой вены в левое предсердие как результат неадекватной коррекции дефекта межпредсердной перегородки // Грудная хирургия. – 1977. – N 1, – С. 16–22.
30. Сидаренко Л.Н., Зиньковский М.Ф., Игнатов П.И. Аномальный дренаж нижней полой вены в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки // Кардиология. – 1977.– N 9. – С. 121–123.
31. Зиньковский М.Ф. Игнатов П.И. Аномальный дренаж левосторонней верхней полой вены в левое предсердие. Кровообращение, 1978, т.XI, 2, с. 64–66.
32. Podzolkov V.P., Zinkovskii M.F., Ivanitsky A.V., Malsagov G.U. Intraatrial correction of superior vena cava into the left atrium. Congenital Heart Disease. Fifth USA-USSR Joint Symposium. Williamsburg, Virginia. 1983, may 9–10. NIH Publication No.84–1968. August 1984, pp. 99–110.
33. Подзолков В.П., Зиньковский М.Ф., Иваницкий А.В., Мальсагов Г.У. Хирургическая коррекция впадения верхней полой вены в левое предсердие внутрипредсердным доступом // Грудная хирургия.– 1984.– N4.– С.5–11.
34. М.Ф.Зиньковський, Довгань А.М., Яковенко И.Г. Лозовой А.А. Левая верхняя полая вена, впадающая в левое предсердие // Серцево-судинна хірургія.– Київ. – 2006. Випуск 14. – С. 310–313.

Часть седьмая

ПОРОКИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Глава 40

АТРЕЗИЯ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Атрезией трехстворчатого клапана (АТК) является врожденная сердечная патология, при которой отсутствует сообщение правого предсердия с желудочком через атриовентрикулярный клапан (AV-клапан). Венозная кровь поступает в левый, функционально единственный желудочек через межпредсердный дефект и митральный клапан, который расположен слева.

Обязательными анатомическими элементами заболевания являются:

- АТК;
- разные степени недоразвития морфологически правого желудочка;
- межпредсердное сообщение через ДМПП;
- наличие ДМЖП;
- нормально сформированные морфологически левый желудочек и митральный клапан (1–6).

Атрезия трехстворчатого клапана впервые была описана в 1906 г. Kuhne (7). Этот порок составляет 1,6–3% врожденных аномалий сердца (5, 8, 9).

КЛАССИФИКАЦИЯ И ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Kuhne описал суть АТК и выделил два основных типа порока. Один из них характеризуется нормальным расположением магистральных артерий, а другой — транспозиционным (рис. 1).

Edwards и Burhel (2) детализировали эту классификацию, дополнив её вариантами с наличием или отсутствием стеноза легочной артерии (рис. 2).

Существует два варианта атрезии, или отсутствия правого AV-клапана: мышечный и мембранозный. Чаще (75%) встречается мышечный (1, 4). При мышечном варианте отсутствуют элементы клапана. На дне правого предсердия имеется небольшое углубление, которое располагается над левым желудочком или межжелудочковой перегородкой (10, 11). Иногда оно может просвечиваться, и через него видна полость левого желудочка (12, 13). Существует предположение, что это мо-

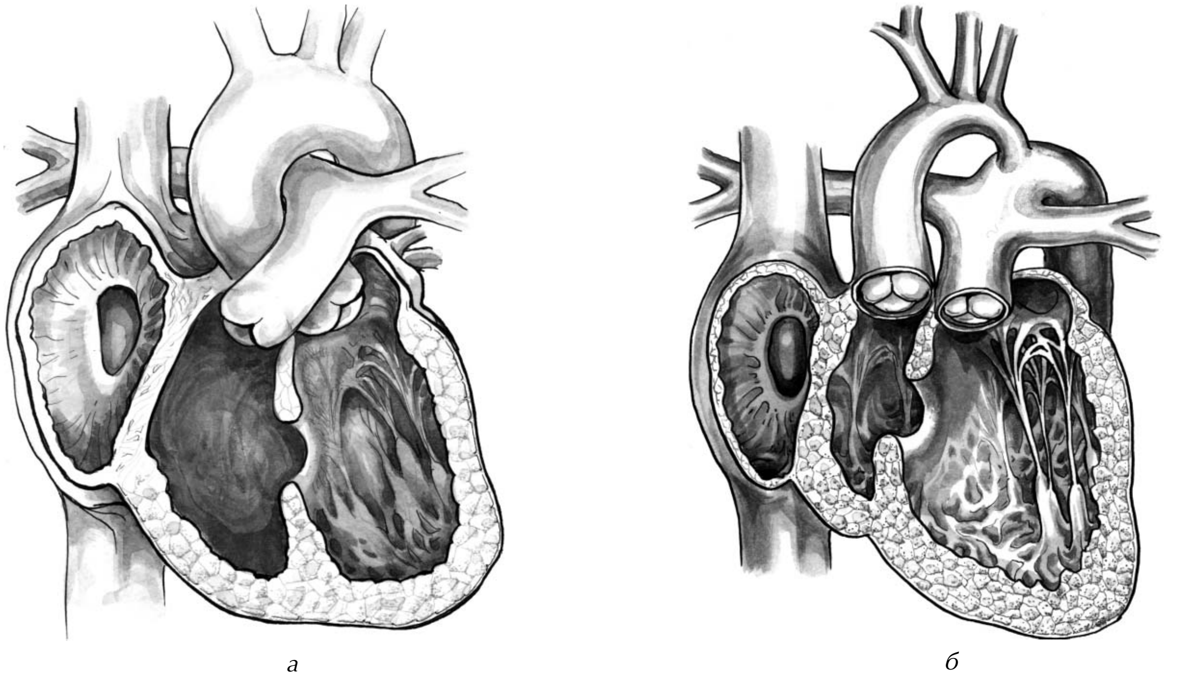
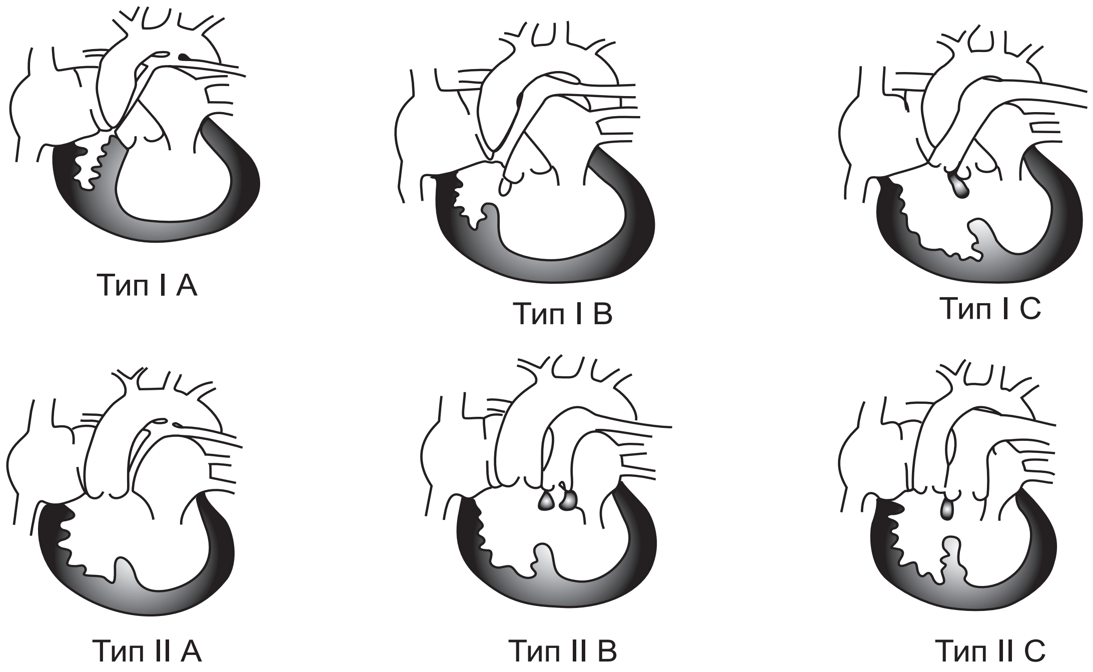

а *б*

Рис. 1. Атрезия трехстворчатого клапана: *а* — нормальное расположение магистральных артерий; *б* — d-транспозиция магистральных артерий в сочетании с коарктацией аорты, гипоплазией дуги аорты, ОАП, ДМЖП и гипоплазией правого желудочка. Большой ДМПП



Тип I A

Тип I B

Тип I C

Тип II A

Тип II B

Тип II C

Рис. 2. Классификация АТК по Edwards и Burhel: **тип IA** — с нормально расположенными артериями, атрезией выхода в легочный ствол и ОАП; **тип IB** — с нормально расположенными артериями и стенозом выхода в легочный ствол; **тип IC** — с нормально расположенными магистральными артериями и свободным выходом в легочный ствол; **тип IIA** — с ТМА, атрезией выхода в легочный ствол и ОАП; **тип IIB** — с ТМА и стенозом выхода в легочный ствол; **тип IIC** — с ТМА и свободным выходом в легочный ствол

жет быть остаток предсердно-желудочковой перегородки (1).

Мембранозный вариант АТК включает три разновидности. Первая из них имеет вид фиброзной диафрагмы, которая перекрывает предсердно-желудочковое отверстие. При этом присутствуют остатки клапанного аппарата правого желудочка. Эта разновидность часто встречается в сочетании с юкстарасположением ушка правого предсердия и ТМА (14).

Другая разновидность является классической аномалией Эбштейна, при которой створки срослись между собой и со стенкой маленького правого желудочка (10, 11, 15).

Редко встречается разновидность, представляющая собой АВСД с заросшей правой стороной общего клапана. В результате отсутствует вход в правый желудочек (3).

Атрезия трехстворчатого клапана с нормальным расположением магистральных артерий

Эта форма трехстворчатой атрезии встречается приблизительно у 60% пациентов. Предсердия всегда располагаются по типу *situs solitus*. Правое предсердие и его ушко увеличены в размерах. Всегда имеется межпредсердное сообщение через открытое овальное окно. Клапан овального отверстия может быть выпуклым в сторону левого предсердия и иметь много небольших отверстий. Дефект межпредсердной перегородки в большинстве случаев больших размеров. По нашим данным, рестриктивний ДМПП отмечали у 11,1% больных. Очень редко (1 %) наблюдали первичный ДМПП с расщеплением передней створки левого AV-клапана (16).

У пациентов с АТК левое предсердие имеет нормальное строение, но увеличено в размерах за счет перетока венозной крови через ДМПП. Окружность левого AV-отверстия больше, чем в норме, в связи с тем что через него проходит поток крови, который поступает из обоих предсерий. Стенка левого желудочка по той же причине всегда гипертрофирована, а размеры его полости больше, чем в нормальном сердце. Правый желудочек нормально расположен и в большинстве случаев недоразвит.

У больных с нормально расположенными магистральными сосудами ДМЖП обычно мал, имеет место стеноз легочной артерии с гипоплазией ветвей. Этот вариант порока встречается у большинства больных с АТК. Изредка ДМЖП бывает больших размеров. Приблизительно у 14% больных с АТК типа I по Edwards и Burhel наблюдается атрезия выхода в легочный ствол (16). У таких больных легочный кровоток осуществляется через

ОАП и аортолегочные коллатерали. Полость правого желудочка у них чрезвычайно мала и имеет вид небольшой щели.

Отсутствие сужения на входе в легочный ствол при АТК типа I — явление довольно редкое (7, 16). Из 63 больных с АТК типа I только у 2 (3,2%) мы зарегистрировали отсутствие легочного стеноза. ДМЖП у них был больше, чем у больных с обструкцией выхода в легочный ствол.

Коронарные артерии отходят нормально и, как правило, у таких пациентов преобладает правосторонний тип кровоснабжения сердца. Хорошо сформированная передняя нисходящая артерия смещена вправо.

Строение проводящей системы сердца при АТК имеет лишь некоторые отклонения. AV-узел располагается в предсердно-желудочковой перегородке между коронарным синусом и углублением атрезированного трехстворчатого клапана (14, 17). AV-пучок проникает через неправильно сформированное центральное фиброзное тело в левую сторону межжелудочковой перегородки и делится на ветви у нижней границы мембранозной части. Кзади радиально отходит левая ножка пучка Гиса. Разделение пучка и образование правой ножки происходит у задненижнего угла ДМЖП с левой стороны. Правая ножка проходит по левой стороне интрамиокардиально вдоль нижней границы ДМЖП. Затем она появляется со стороны правого желудочка и проходит вдоль гипоплазированой септальной ножки конусной перегородки (18, 19).

Сочетание этого типа АТК с другими аномалиями развития сердца встречается очень редко.

Атрезия трехстворчатого клапана с ТМА

Этот тип трехстворчатой атрезии (тип II по Edwards и Burhel) встречается реже, чем тип I. При таком типе порока аорта отходит от правого желудочка, а легочный ствол — от левого. Как правило, аорта располагается спереди и справа от легочного ствола (D-положение), но иногда бывает и слева (L- положение) (6, 20). Строение предсердий такое же, как и при типе I. У 10% пациентов встречается юкстапозиция правого ушка (18).

Правый желудочек большой и толстостенный. Он имеет единственную полость с гладкими стенками. Отсутствует трабекулярная часть этого желудочка.

Дефект межжелудочковой перегородки, как правило, больших размеров и располагается под аортой. Подлегочное сужение выводного тракта левого желудочка наблюдается реже, чем при типе I, поэтому среди больных, у которых АТК сочетается с ТМА, чаще наблюдаются случаи избыточного легочного кровотока. Очень редко встречается атрезия выхода в легочный ствол.

Левый желудочек имеет нормальное строение, но его полость всегда увеличена, что подтверждается данными ангиокардиографии и ЭхоКГ.

Коронарные артерии обычно отходят от заднего синуса Вальсальвы.

Этот тип АТК часто (30%) сочетается с коарктацией аорты.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

В связи с тем что правое AV-отверстие полностью заращено, вся кровь из правого предсердия сбрасывается через ДМПП в левое предсердие. Венозная кровь перемешивается с артериальной кровью и поступает через митральный клапан в анатомически левый желудочек, который нагнетает ее в оба круга кровообращения. Вследствие моментальной разницы давлений в предсердиях наблюдается также физиологически незначимый сброс крови слева на право (21).

Если ДМПП имеет небольшие размеры, он не может пропустить через себя всю кровь, поступающую из правого предсердия, поэтому в правом предсердии и полых венах повышается давление, что приводит к венозному застою и сердечной недостаточности.

В обе магистральные артерии поступает смешанная кровь. Вследствие этого у большинства больных наблюдается гипоксемия, выраженность которой зависит от объема легочного кровотока и величины межпредсердного сообщения.

При большом ДМЖП, независимо от типа расположения магистральных артерий, давление в обоих желудочках одинаковое, поэтому в тех случаях, когда отсутствует стеноз легочной артерии, кровоток в малом круге увеличен. В связи с этим увеличивается объем оксигенированной крови, притекающей в левое предсердие. У таких больных цианоз минимальный. Усиление цианоза связано с уменьшением легочного кровотока в результате развития склеротических изменений в артериальных сосудах легких. Очень редко встречаются пациенты, у которых легочный кровоток остается адекватным (не чрезмерным) за счет идеальной регуляции ЛСС (22).

У больных с АТК и сопутствующим стенозом легочной артерии, независимо от расположения магистральных артерий, наблюдается дефицит легочного кровотока. Это приводит к тому, что в левом предсердии смешивается небольшой объем крови, поступающей по легочным венам, и большой объем системной венозной крови. У таких больных наблюдается значительная гипоксемия.

Еще некоторыми дополнительными анатомофизиологическими элементами этого порока являются ОАП и восходящая аорта. У пациентов с нормально расположенными магистральными артериями и интактной межжелудочковой перегородкой ОАП неширокий в связи с тем, что обеспечивает легочный, а не системный кровоток. Восходящая аорта и перешеек аорты широкие, поскольку в них выбрасывается вся кровь из сердца. При большом ДМЖП открытый артериальный проток имеет нормальные размеры, так как через него кровь из легочной артерии сбрасывается в системный круг кровообращения. Аорта и ее перешеек неширокие, так как часть выбрасываемой крови проходит через ДМЖП в легочную артерию и через ОАП в нисходящую аорту (3, 7).

При наличии ТМА и большого ДМЖП кровь из левого желудочка выбрасывается прямо в легочную артерию и через ОАП, а также через ДМЖП в аорту, поэтому восходящая аорта, перешеек и ОАП имеют нормальные размеры. Если ДМЖП небольшой, то ОАП будет широким, а восходящая аорта с перешейком гипоплазированы.

КЛИНИКА И ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Клиническое течение порока зависит от анатомической формы порока и объема легочного кровотока. Наиболее часто встречается вариант с недостаточным легочным кровотоком. У большинства этих больных наблюдается АТК типа I, т. е. с нормально расположенными магистральными артериями и стенозом или атрезией выхода в легочный ствол. Без хирургического лечения такие больные погибают от гипоксемии на первом году жизни.

Реже встречается вариант клинического течения заболевания у пациентов с увеличенным легочным кровотоком. В некоторых случаях увеличению легочной гиперволемии способствует обструкция выхода в большой круг кровообращения. Для этой формы клинического течения характерно развитие застойной сердечной недостаточности на протяжении первого года жизни, а в более позднем возрасте — склероза легочных сосудов.

Наиболее благоприятное клиническое течение наблюдается у пациентов со сбалансированным кровотоком в обоих кругах кровообращения. Продолжительность жизни в этой группе больных дольше, чем у пациентов первых двух групп, однако они редко живут дольше 30 лет и умирают в основном от нарушения кровообращения, которое обусловлено развитием вторичной миокардиопатии.

Больные с АТК и нормально отходящими магистральными артериями, как правило, цианотичны. Это связано с уменьшенным легочным кровотоком в результате обструкции выходного тракта правого желудочка. Dick и соавторы (22) сообщают, что у 50% больных порок сердца обнаруживается в первые дни жизни. В редких случаях клиническое состояние больных сопровождается одышечно-цианотическими приступами. Обычно приступы возникают на протяжении первых 6 мес жизни и являются фактором риска естественного течения порока. При нарастании обструкции инфундибулума или уменьшении размеров ДМЖП степень цианоза увеличивается.

Симптом барабанных палочек появляется обычно после 2 лет жизни, но встречаются случаи раннего его развития. Одышка часто наблюдается во время плача или еды.

У большинства пациентов с АТК I типа при аускультации вдоль левого края грудины выслушивается выраженный грубый систолический шум. В некоторых случаях он сочетается с верхушечным среднедиастолическим шумом, который возникает в результате увеличенного кровотока через митральный клапан. Со временем вследствие увеличения легочного стеноза или спонтанного закрытия ДМЖП интенсивность шума может уменьшиться или вовсе исчезнуть. Непрерывный систолодиастолический шум с эпицентром во II межреберье слева выслушивается у больных с функционирующим ОАП.

У пациентов с отсутствием легочного стеноза на первом году жизни наблюдаются все признаки переполнения легких кровью. Выраженность симптомов зависит от степени переполнения и величины общего легочного сопротивления. Они, как правило, появляются на 3–6-й неделе жизни, когда падает ЛСС. Вследствие этого исчезает препятствие переполнению венозного сектора малого круга кровообращения. Признаками застойной сердечной недостаточности являются одышка с втяжением межреберных промежутков, гепатоспленомегалия, частые пневмонии. Эти дети плохо набирают массу тела и отстают в физическом развитии. Такая клиническая картина больше характерна для больных с трехстворчатой атрезией и ТМА, у которых чаще встречаются случаи отсутствия легочного стеноза. Типичным аускультативным признаком у них является наличие среднедиастолического шума на верхушке и расщепление II тона.

У некоторых пациентов со II типом АТК на протяжении первых месяцев жизни заболевание протекает бессимптомно и признаки появляются после грудного возраста, когда возникают незначительный цианоз и минимальные клинические проявления заболевания.

Естественное течение АТК в первые годы жизни определяется наличием и выраженностью легочного стеноза, а позже — развитием левожелудочковой кардиомиопатии вследствие объемной перегрузки.

Для больных с трехстворчатой атрезией и нормально отходящими магистральными артериями наиболее характерным является наличие легочного стеноза. В результате этого они рождаются с цианозом. У большинства из них наблюдается быстрое сужение ДМЖП с тенденцией к его самопроизвольному закрытию (21, 23). Это приводит к еще большему уменьшению легочного кровотока, усилению цианоза и увеличению случаев смерти от гипоксемии. Без хирургического лечения 90% таких детей умирают на первом году жизни (рис. 3).

При АТК с нормальным расположением магистральных артерий, нормальным или увеличенным легочным кровотоком течение болезни более благоприятное, чем при других ее формах. Некоторые больные из этой группы умирают в грудном возрасте от застойной сердечной недостаточности, развившейся в результате чрезмерно большого легочного кровотока. Самопроизвольное сужение ДМЖП или увеличение обструкции на инфундибулярном уровне способствует уменьшению легочного кровотока и улучшению гемодинамики в течение нескольких месяцев. У таких больных небольшой цианоз и умеренное ограничение физических нагрузок сохраняются на одном уровне на протяжении нескольких лет. У большинства из них со временем продолжается самопроизвольное закрытие ДМЖП (21, 23), что является причиной смерти приблизительно 90% больных в возрасте до 10 лет. Очень редко больные с такой патологией доживают до 20–30 лет благодаря тому, что у них приостанавливается процесс уменьшения ДМЖП и выводного тракта правого желудочка. Однако у них вследствие хронической перегрузки левого желудочка объемом развивается вторичная левожелудочковая кардиомиопатия с угнетением сократительной функции сердечной мышцы. За счет дилатации левого AV-отверстия может возникнуть недостаточность митрального клапана. Эти факторы влияют на уменьшение сердечного выброса, вследствие чего увеличивается цианоз и развивается сердечная недостаточность (3).

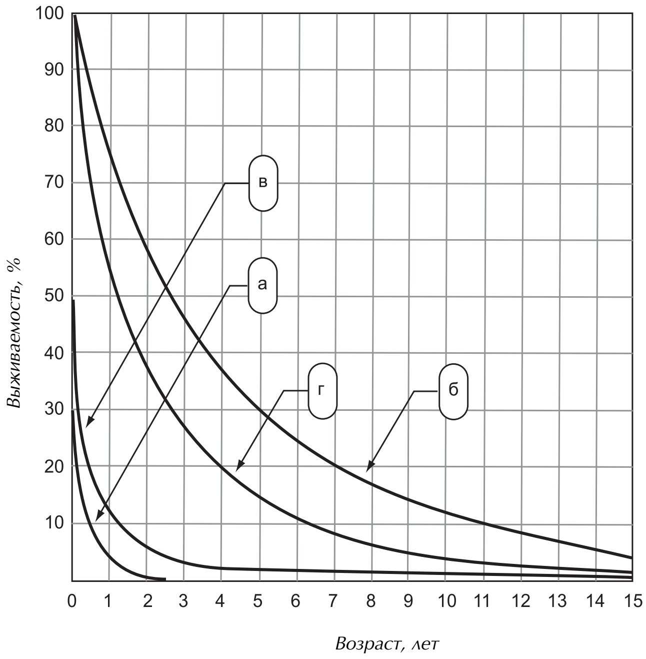


Рис. 3. Кривые выживаемости больных с различными анатомическими формами АТК без хирургического лечения (Kirklin, Barrat-Boyes, 1993): *а* — больные с нормальным расположением магистральных артерий, родившиеся с недостаточным легочным кровотоком; *б* — больные с нормальным расположением магистральных артерий, родившиеся с нормальным или избыточным легочным кровотоком; *в* — больные с ТМА, родившиеся с избыточным легочным кровотоком; *г* — больные с ТМА, родившиеся с недостаточным или нормальным легочным кровотоком

У больных с трехстворчатой атрезией, ТМА и отсутствием стеноза легочной артерии, которым не было выполнено хирургическое лечение, наблюдается выраженное увеличение легочного кровотока, обусловленное тем, что левый желудочек выбрасывает кровь прямо в легочный ствол. Тенденция к спонтанному закрытию ДМЖП увеличивает легочный кровоток и уменьшает системный. Эти неблагоприятные факторы являются причиной смерти у большинства детей с таким типом АТК. Как правило, больные умирают на первом году жизни (3).

У пациентов с I типом АТК, который осложняется сужением выводного тракта правого желудочка, легочный кровоток уменьшен. Постепенное уменьшение ДМЖП и выводного тракта правого желудочка позволяет половине больных этой подгруппы пережить двухлетний возраст. Со временем гипоксемия нарастает, и почти 90% неоперированных больных умирают в течение первых 6–7 лет жизни (3).

В естественном течении заболевания у пациентов с АТК важную роль играет объемная перегрузка левого желудочка. Она возникает в результате притока крови в левый желудочек из обоих кругов кровообращения. У неоперированных младенцев с уменьшенным легочным кровотоком наблюдается угнетение сократительной функции левого желудочка. Оно проявляется уменьшением фракции выброса и увеличением конечного диастолического давления в левом желудочке по сравнению с нормой (24). Снижение фракции выброса левого желудочка в раннем возрасте может быть связано с гипоксемией. По мере взросления больных фракция выброса уменьшается, а объем желудочка увеличивается. Это связывают с развитием вторичной левожелудочковой кардиомиопатии вследствие хронической перегрузки (24).

ДИАГНОСТИКА

В лечении АТК операцией выбора является коррекция гемодинамики по Fontan. Для успешного выполнения этого вмешательства необходимы некоторые анатомо-физиологические условия. Однако вследствие разнообразия анатомических форм и вариантов клинического течения эти факторы не всегда бывают идеальными, поэтому основной задачей при диагностике порока является сбор данных, необходимых для установления показаний к операции Fontan. Кроме того, хирургическая тактика предусматривает также стадийное лечение некоторых анатомических форм АТК. Выбор вида подготовительного оперативного вмешательства зависит от морфологических и физиологических особенностей порока. В связи с этим необходима полная информация об особенностях анатомического строения и состояния гемодинамики у каждого пациента с АТК. Эта информация может быть получена с помощью дополнительных инструментальных методов исследования.

Рентгенография. Рентгенологическая картина грудной клетки при АТК зависит от типа морфологического строения и варианта клинического течения. При нормально отходящих магистральных артериях и обструкции выхода из правого желудочка легочный рисунок ослаблен. Тень сердца обычно нормальных размеров или слегка увеличена, правый атриовазальный угол смещен вверх, что указывает на увеличение правого предсердия. У некоторых больных левый контур может иметь округлую форму (в виде арки). Сосудистый пучок узкий, левый край легочного ствола, как правило, западает. Иногда рентгенологическая картина у данного контингента больных бывает нормальной или напоминает таковую при тетраде Фалло.

Для больных с ТМА и увеличенным легочным кровотоком характерно выраженное усиление сосудистого рисунка легких и значительное увеличение размеров сердца, преимущественно за счет левых отделов. При нормальном расположении магистральных артерий по левому контуру сердца просматривается выпуклость сегмента легочного ствола.

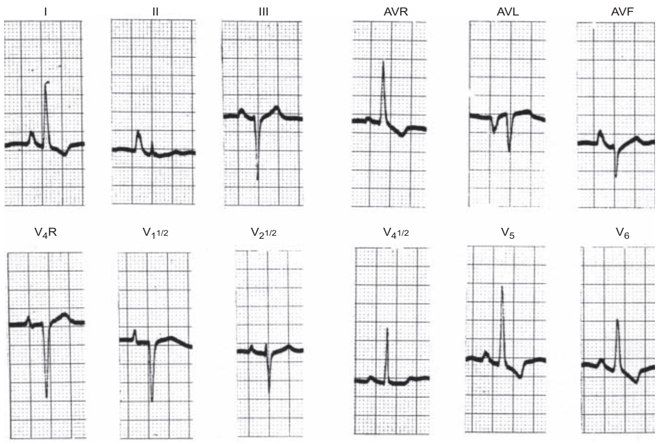


Рис. 4. Электрокардиограмма при АТК: отклонение электрической оси влево, гипертрофия левого желудочка и правого предсердия

Электрокардиография. На ЭКГ (рис. 4) у большинства пациентов с трехстворчатой атрезией и нормально отходящими магистральными артериями имеются признаки отклонения электрической оси сердца влево (25), а также гипертрофии левого желудочка и правого предсердия (22). Смещение электрической оси сердца влево и гипер-трофия левого желудочка наблюдаются приблизительно у 90% больных (см. рис. 4). Зубец *P* во всех отведениях высокий (более 2,5 мВ) и зазубрен. Нормальное расположение электрической оси сердца наблюдается приблизительно у 45% больных с ТМА.

Эхокардиография. Одним из наиболее информативных методов диагностики АТК является двухмерная ЭхоКГ в сочетании с допплеровским исследованием. Этот метод позволяет не только установить диагноз трехстворчатой атрезии, но и определить различные анатомо-физиологические особенности порока. Особенно большое значение он имеет при обследовании новорожденных и младенцев, которые находятся в критическом состоянии. У таких больных катетеризация сердца связана с большим риском.

Основным эхокардиографическим признаком АТК является отсутствие правого AV-клапана. Метод позволяет определить размеры правого желудочка, наличие обратного тока на митральном клапане (рис. 5), функцию левого желудочка и тип расположения магистральных артерий. При ТМА обязательным условием обследования является определение размеров ДМЖП и дуги аорты.

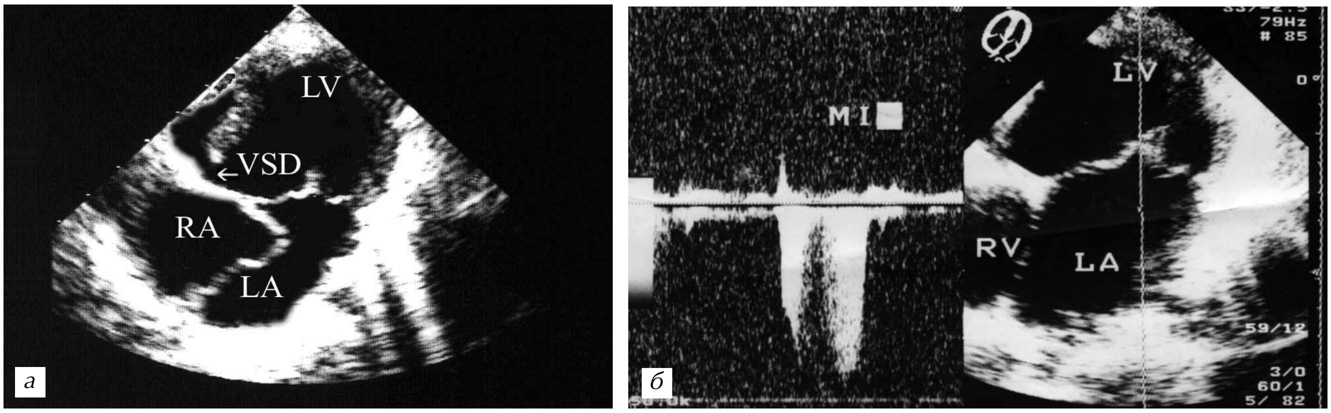


Рис. 5. Эхокардиограмма больного с АТК в четырехкамерной верхушечной позиции: левый желудочек сообщается с рудиментарным правым через ДМЖП; межпредсердная перегородка пролабирует влево вследствие высокого правопредсердного давления и наличия рестриктивного открытого овального окна (*а*); допплерЭхоКГ в беспрерывном режиме, снятая с четырехкамерной верхушечной позиции у больного с АТК и недостаточностью митрального клапана: справа — «метчик» контрольного обьема, который проходит через митральний клапан; слева — спектр обратного тока крови на митральном клапане (*б*) (LV— левый желудочек; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие; VSD — ДМЖП)

Катетеризация сердца и ангиокардиография. Наиболее важная и точная информация может быть получена с помощью катетеризации сердца и ангиокардиографии. Эти методы исследования показаны всем больным перед хирургическим лечением. Они позволяют установить характер гемодинамических нарушений, уточнить анатомию, а также сочетание с другими врожденными аномалиями сердца.

При катетеризации сердца зонд в правый желудочек невозможно провести естественным путем, поэтому его проводят в левое предсердие и далее в левый желудочек. При регистрации кривых давления в полостях сердца определяются повышенное систолическое давление в правом предсердии, а также градиент давления между правым и левым предсердиями, величина которого зависит от размеров межпредсердного сообщения.

Несмотря на объективные трудности, в каждом случае необходимо пытаться провести катетер в легочный ствол для измерения давления и определения ЛСС, так как это имеет существенное значение при выборе хирургической тактики.

Анализ газового состава крови в различных полостях сердца позволяет оценить степень гипоксемии, величину сброса крови, объем кровотока в обоих кругах кровообращения.

Ангиокардиографическое исследование обязательно должно включать правую атриографию (рис. 6, *а*), левую вентрикулографию (рис. 6, *б*), легочную артериографию в аксиальной проекции и аортографию. При правой атриографии контрастное вещество, минуя правый желудочек, поступает в левое предсердие и далее в левый желудочек. При этом в переднезадней проекции непосредственно над диафрагмой между контрастированными правым предсердием и левым желудочком всегда выявляется неконтрастируемый участок треугольной формы, который располагается в месте приточной части правого желудочка. Это так называемое окно правого желудочка (8), являющееся характерным признаком АТК.

Для решения вопроса о выборе метода хирургического лечения чрезвычайно важна левая вентрикулография. Она позволяет определить величину ДМЖП, объем полости правого желудочка, степень легочного стеноза, компетентность митрального клапана и характер расположения магистральных артерий. Легочную артериографию выполняют в целях получения точных данных о размерах легочного ствола и легочных артерий. Аортография позволяет оценить состояние коллатерального кровообращения легких.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- У больных с выраженным цианозом необходимо начать инфузию ПГЕ$_1$ до катетеризации сердца и операции.
- Во время катетеризации диагностическая часть процедуры может быть дополнена баллонной атриосептостомией, если по клиническим признакам и данным ЭхоКГ межпредсердное сообщение неадекватно или имеется положительный градиент давления между правым и левым предсердиями.
- Необходимость лечения застойной сердечной недостаточности возникает у больных с ТМА и стенозом легочной артерии.
- Младенцы с нормально расположенными маги-

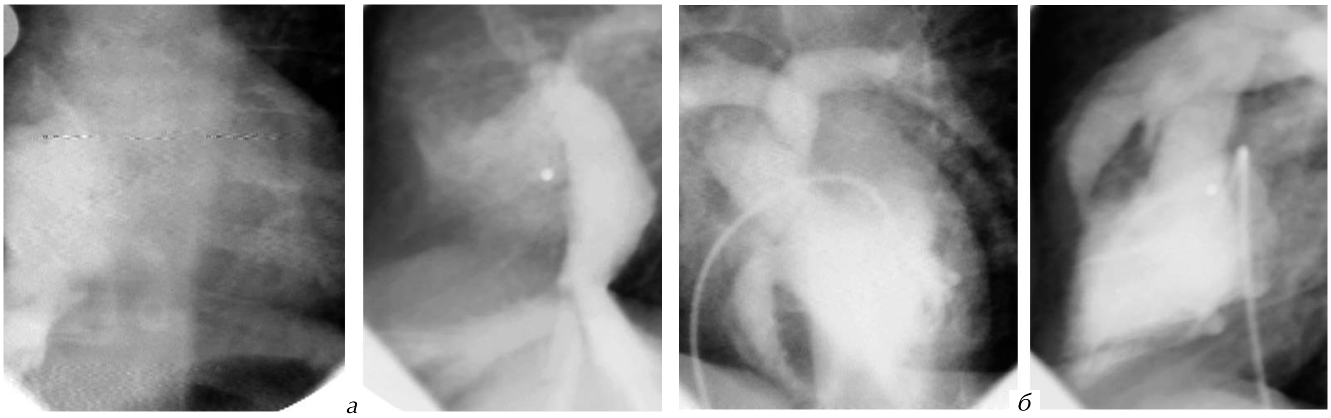


Рис. 6. Ангиокардиограмма пациента с АТК: при венографии нижней полой вены контрастное вещество накапливается в расширенном правом предсердии и не поступает в правый желудочек (*а*); левая вентрикулограмма в переднезадней и боковой проекциях: зонд проведен через межпредсердное сообщение и митральный клапан в левый желудочек; маленький правый желудочек, не имеющий приточной части, заполнен контрастным веществом через ДМЖП; проксимальная часть легочного ствола резко сужена (*б*)

стральными артериями и оптимальным объемом легочного кровотока через ДМЖП не нуждаются в лечении. Необходимо следить за усилением цианоза, которое может произойти вследствие спонтанного уменьшения размеров ДМЖП.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

До проведения окончательной операции Fontan большинство больных нуждаются в паллиативных вмешательствах, которые выполняют в первые 2–4 нед жизни.

Шунтирующие операции. Больные с уменьшенным легочным кровотоком нуждаются в системно-легочном анастомозе или кавопульмональном анастомозе для увеличения притока крови в легочную артерию и артериального насыщения кислородом. Анастомоз по Blalock–Taussig может быть выполнен в любом возрасте. Летальность составляет 1–5%.

Анастомоз верхней правой вены с правой легочной артерией «конец в бок» (двунаправленный анастомоз Glenn) выполняют, как правило, после 6 мес, так как в более раннем возрасте ЛСС может быть повышенным. Кровь из нижней полой вены поступает в аорту. Эта паллиативная операция существенно (до 85 %) повышает насыщение артериальной крови кислородом без увеличения объемной перегрузки левого желудочка. Она является первой стадией двухэтапного лечения по Fontan. Летальность варьирует от 5 до 10%. Принципиально важным условием для осуществления операций Fontan является низкое ЛСС.

Суживание легочной артерии показано при наличии застойной сердечной недостаточности с увеличенным легочным кровотоком. Оно является необходимым условием для последующего лечения по Fontan.

Операция Damus–Kaye–Stansel. У больных с ТМА и рестриктивным ДМЖП, выполняющим роль субаортального стеноза, гемодинамические нарушения усугубляются легочной гипертензией, так как легочный ствол отходит от левого желудочка без обструкции тракта оттока. Суживание легочной артерии в этих условиях сопровождается высоким риском, поскольку создается дополнительное препятствие оттоку крови из сердца. Операция Damus–Kaye–Stansel создает путь в обход субаортальноого стеноза.

При этом вмешательстве легочной ствол пересекают. Дистальный конец его ушивают, а проксимальный соединяют «конец в бок» с восходящей аортой. В последующем может быть выполнена операция Fontan, которая является не анатомическим, а гемодинамическим способом коррекции нарушений внутрижелудочкового кровообращения. Он заключается в отведении крови системных вен в обход сердца непосредственно в легочную артерию.

Окончательная операция (Fontan). В настоящее время наиболее популярным вариантом операции является тотальный кавопульмональный анастомоз. Это вмешательство выполняют также при единственном желудочке сердца, некоторых формах отхождения обоих магистральных сосудов от правого желудочка, синдроме гипоплазии левых отделов сердца, гетеротаксии, а также при других пороках, в отдельных случаях осложненных недоразвитием одного из желудочков.

Операция создания тотального кавопульмонального анастомоза состоит из двух элементов, выполняемых поэтапно или в пределах одного вмешательства:

1) двунаправленного кавопульмонального анастомоза по Glenn;
2) создания сообщения между нижней полой веной и правой ветвью легочной артерии.

Последнюю процедуру выполняют в двух вариантах. Первый, исторически более старый, вариант состоит в наложении анастомоза «конец в бок» сердечного конца верхней полой вены с нижней поверхностью правой легочной артерии. Затем создают с помошью аутоперикарда или пластины из Gore-Tex внутрипредсердный туннель, соединяющий устье нижней полой вены с устьем верхней полой вены.

Второй вариант операции выполняют в виде внесердечного канала из сосудистого протеза, соединяющего нижнюю полую вену с верхней полой веной.

В тяжелых случаях, когда ожидается затруднение оттока крови из полых вен в легочную артерию и левое предсердие, перфорируют стенку внутрипредсердного туннеля для разгрузки венозного канала и увеличения объема системного кровотока. В последующем это отверстие (обычно диаметром 4 мм) спонтанно облитерируется или его закрывают хирургическим путем, если сброс венозной крови в левые отделы сердца слишком велик.

Показания к операции

Операция Fontan может быть выполнена у большинства больных с АТК и функционально единственным желудочком сердца. Факторами риска являются: высокое ЛСС (более 2 ед/м^2) или повышенное среднее давление в легочной артерии (более 18 мм рт.ст.), дилатированные легочные артерии вследствие предшествующих шунтирующих операций, сниженная систолическая и диастолическая функция желудочка с конечно-диастолическим давлением более 12 мм рт.ст. и фракциией изгнания менее 60%, недостаточность AV-клапана. Сочетание двух и более этих факторов резко повышает риск вмешательства.

В недалеком прошлом считалось, что операция Fontan наиболее показана детям старше 4 лет. Среди причин повышения риска ведущей является трудность ухода за легкими в раннем послеоперацирнном периоде. Узость просвета трахеобронхиального дерева у маленьких детей усложняет поддержание его идеальной проходимости. Известно, что альвеолярная гипоксия вследствие закупорки мелких бронхов секретом и ателектазы ведут к повышению ЛСС. Это в свою очередь снижает объем легочного и системного кровотока, в тяжелых ситуациях вплоть до коллапса кровообращения. Осложнение специфично для больных, перенесших операцию Fontan, в результате которой системная венозная кровь поступает в легочную артерию в обход желудочка.

В кардиохирургических центрах, обладающих большим опытом вмешательств у маленьких детей, возраст перестал быть фактором риска. Операция может быть выполнена даже у грудных детей.

Принятие решения об операции зависит от приведенных выше возрастных проблем и потенциального отрицательного эффекта предварительных шунтирующих операций, которые могут привести к деформации легочных артерий и ухудшению функции левого желудочка в результате объемной перегрузки. У детей старше 10 лет может развиться дисфункция левого желудочка как результат естественного течения порока.

Размеры легочных артерий, как правило, не являются фактором риска, за исключением казуистических случаев их гипоплазии.

Техника операций и отдаленные результаты подробно описаны в главе 63.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

При оптимальных показаниях летальность может быть снижена до 5%.

Осложнения раннего послеоперационного периода

1. **Малый сердечный выброс и (или) сердечная недостаточность в раннем послеоперационном периоде**. Профилактика и лечение включаюттщательный уход за трахеобронхиальным деревом, режим гипервентиляции с нормальным давлением на выдохе, борьбу с ацидозом, назначение легочных вазодилататоров (ингаляционный NO, симпатомиметики), седацию.
2. **Постоянная плевральная экссудация, чаще с правой стороны.** В арсенале борьбы с этим осложнением — длительное плевральное дренирование, безжировая диета с возмещением потребности в жирах среднецепочечные триглицериды или переход на парентеральное питание, плевродез с помошью химического агента или талька), плевроперитонеальный шунт, в крайнем случае — лигирование грудного протока.
3. **Образование тромбов в системных венах в случаях развития цианоза и венозного застоя**. Для их диагностики применяют транспищеводную

эхографию у старших детей. Лечение заключается в назначении антикоагулянтов, проведении тромболизиса стрептокиназой, удалении тромбов хирургическим путем.

4. В редких случаях ранний послеоперационный период осложняется **печеночной дисфункцией**, связанной с гипоперфузией печени в условиях малого сердечного выброса.

Течение отдаленного послеоперационного периода

Пятилетний срок переживают 70% оперированных, более 10 лет живут 65% больных. Среди живущих в течение 15–16 лет у большинства больных сохраняется приемлемый функциональный результат операции: до 50% из них относятся к I классу согласно классификации NYHA и до 20% — ко II классу.

Больные, перенесшие операции Fontan, в отдаленном периоде нуждаются в регулярном наблюдении для выявления и лечения следующих осложнений:

- постоянной гепатомегалии и асцита, которые требуют назначения гликозидов, диуретиков и средств, снижающих постнагрузку левого желудочка;
- суправентрикулярной аритмии, являющейся одним из наиболее изнуряющих поздних осложнений. Встречается с частотой 12–20%. Может стать причиной застойной сердечной недостаточности, задержки жидкости и даже смерти. Для лечения аритмии показаны антиаритмические препараты и даже водитель ритма;
- прогрессирующего снижения артериального насыщения кислородом, которое может быть обусловлено обструкцией венозного оттока, негерметичностью внутрипредсердного туннеля, развитием легочных артериовенозных свищей. В образовании последних может играть роль неравномерность распределения кровотока в верхних и нижних долях легких;
- энтеропатия, которая встречается у 10–15% больных в период от 5 до 10 лет после операции. Заболевание приводит к потере белка, гипопротеинемии или гипоальбуминемии. Чаще отмечается у больных с гетеротаксией.

Больные пожизненно должны придерживаться бессолевой диеты, избегать напряженных соревновательных видов спорта. При показаниях назначают антибиотики для профилактики бактериального эндокардита.

Литература

1. Ando M., Satami G., Takao A. Atresia of tricuspid or mitral orifice: Anatomic spectrum and morphogenetic hypothesis // Van Praagh R., Takao A (eds): Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. – New York: Futura Publishing, 1980. – P.421– 430.
2. Edwards J.E., Burchel H.B. Congenital tricuspid atresia: a classification//Med.Clin.North Am. –1949.–Vol.33.– P.1177–1196.
3. Kirklin J.K., Barrat-Boyes B.G. Tricuspid atresia and the Fontan operation // In. Cardiac Surgery. – Churchil Livingston.– New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo. – 1993. – P.1055–1104.
4. Rao P.S. A unified classification for tricuspid atresia // Am. Heart. J. – 1980. – Vol. 99. – P.799–803.
5. Rosenthal A, Dick M: Tricuspid atresia // In Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. – Baltimore, Williams & Wilkins, 1983. – P. 271–283.
6. Tandon R., Edwards J.E. Tricuspid atresia. A re-evaluation and classification // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1974. – Vol.67.– P. 530–542.
7. Koft G.S. Tricuspid atresia // Cardiac surgery. Edited Mavroudis C., Backer C.L. – Mosby-Year Book, Inc.– London, Philadelphia, Sydney, Toronto. 1994. – P. 379–400.
8. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца // Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия – М.: Медицина, 1989. – С. 45–380.
9. Vlad P: Tricuspid atresia // In Heart Disease in Infancy and Childhood – New York, Macmillan Publishing Company, 1978. – P.518–541
10. Anderson R.H., Wilkins J.L., Gerlis L.M., Smith A., Becker A.E. Atresia of the right atrioventricular orifice // Br. heart. J. – 1977. – Vol. 39. – P. 414–421.
11. Weinberg P.M. Anatomy of tricuspid atresia in its relevance to current forms of surgical therapy // Ann. Thorac. Surg. – 1980. – Vol.29. – P.306–311.
12. Rigby M.L., Gibson D.G., Joseph M.C. et al. Recognition of imperforate atrioventricular valves by two dimensional echocardiography // Br. Heart. J. – 1982. – Vol.47. – P.329–325.
13. Rosenquist G.C., Levy R.J., Rowe R.D. Right atrial-left ventricular relationships in tricuspid atresia: position of the presumed site of the atretic valve as determined by transillumination // Am. Heart. J. – 1970. – Vol.80. – P.493–498.
14. Dickinson D.F., Wilkinson J.L., Smith A., Anderson R.H. Atresia of the right atrioventricular orifice with atrioventricular concordance // Br. Heart. J. – 1979. – Vol.42. – P. 9–15.
15. Rao P.S., Jue K.L., Isabel-Jones J., Ruttenberg H.D. Ebstein's malformation of the tricuspid valve with atresia. Differentiation from isolated tricuspid atresia // Am. J. Cardiol. – 1973. – Vol.32. P.1004–1008.
16. Довгань О.М. Особливості клінічного перебігу атрезії тристулкового клапана // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 1998. – N 3. – С. 34–36.
17. Bharati S., Lev M. The conduction system in tricuspid atresia with and without regular (D-) transposition // Circulation. – 1977. – Vol.56. – P. 423–429.
18. Bharati S., Lev M., Kirklin J.W. Cardiac Surgery fnd the Conduction System. – New York: John Wiley, 1983. – 217 p.

19. Guller B., Du Shane J.W., Titus J.L. The atrioventricular conduction system in two cases of tricuspid atresia // Circulation. – 1969. – Vol.40. – P.217–222.
20. Tandon R., Marin-Garcia J., Moller J.M., Edwards J.E. Tricuspid atresia with l-transposition // Am. Heart. J. – 1974. Vol.88. – P.417–421.
21. Rao P.S. Further observations on the spontaneous closure of physiologi-cally advantageous ventricular septal defects in tricuspid atresia: surgical implica-tions // Ann. Thorac. Surg. – 1983. – Vol. 35. – P.121–126.
22. Dick M., Gyler D.C., Nadas A.S. Tricuspid atresia. Clinical course in 101 patients // Am. J. Cardiol.– 1975.– Vol. 36.– P. 327–337.
23. Rao P.S. Natural history of the ventricular septal defect in tricuspid atresia and its surgical implication // Br. Heart. J. – 1977. – Vol. 39. – P.276–282.
24. Nishioka K., Kamiya T., Ueda T., et al. Left ventricular volume characteristics in children with tricuspid atresia before and after surgery // Am. J. Cardiol. – 1981. – Vol. 47. – P. 1105–1111.
25. O'Neill C.A. Left axis deviation in tricuspid atresia and single ventricle // Circulation. – 1955. – Vol. 12. – P. 612–616.

Публикации авторов

1. Зіньковский М.Ф., Довгань О.М., Дідкова Т.І. та ін. Случай успешного хирургического лечения атрезии трехстворчатого клапана, сочетающийся с гипоплазией легочных артерий //Клінічна хірургія.– 1998.– № 9–10.– С. 96–97.
2. Довгань О.М. Особливості клінічного перебігу атрезії тристулкового клапана // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 1998. – N 3. – С. 34–36.

Глава 37

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Аномалия Эбштейна — врожденный порок сердца, характеризующийся дисплазией, смещением створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка и его недостаточностью. В 1866 г. порок впервые был описан немецким врачом Вильгельмом Эбштейном у 19-летнего рабочего с выраженным цианозом (1). При посмертном исследовании была обнаружена тяжелая аномалия трехстворчатого клапана. К настоящему времени стали известны практически все анатомические варианты этой аномалии, включая стеноз или облитерацию трехстворчатого клапана. Морфологическая гетерогенность определяет широкий спектр клинических проявлений порока.

ЧАСТОТА

По данным патологоанатомических и клинических исследований, аномалия встречается редко и составляет 0,5–1% всех ВПС (2–5). По данным ЭхоКГ в дородовом периоде аномалия Эбштейна определяется в 7,8–8,5% случаев (6, 7). Это наиболее частый порок, который диагностируется пренатально благодаря таким очевидным признакам, как кардиомегалия и тахикардия. Истинная частота аномалии еще выше, так как не во всех случаях имеется бросающееся в глаза увеличение размеров сердца.

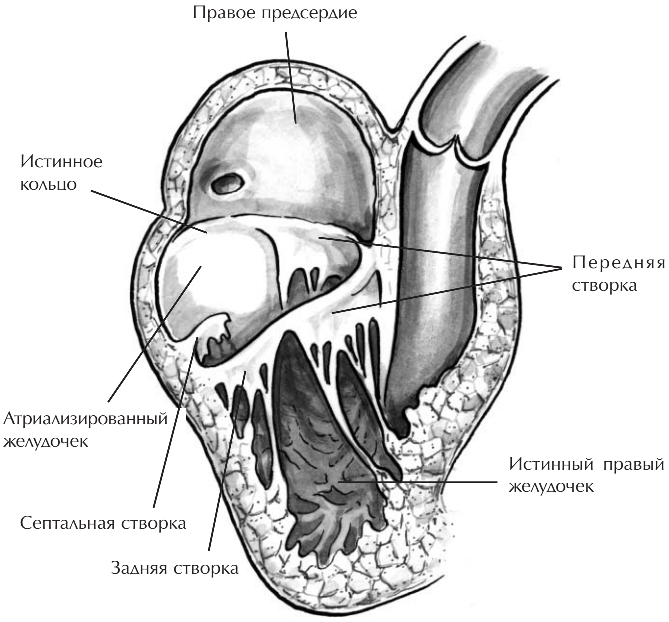


Рис. 1. Схема аномалии Эбштейна. Перегородочная и задняя створки смещены в полость правого желудочка с образованием атриализованного желудочка. Истинный правый желудочек уменьшен в размерах

ЭТИОЛОГИЯ

Аномалия Эбштейна не является наследуемой патологией. Ее возникновение связывают с приемом женщинами в первые месяцы беременности препаратов, содержащих карбонат лития (8–10). Однако не все исследователи поддерживают это предположение (11). Высокая внутриутробная и ранняя постнатальная смертность отмечается при наиболее неблагоприятных анатомических вариантах порока (12).

АНАТОМИЯ

Морфология трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна крайне вариабельна. Характерным патологическим признаком является смещение основания перегородочной и задней створок от фиброзного кольца трехстворчатого клапана в глубь правого желудочка, обычно до места соединения приточной и трабекулярной его частей (рис. 1).

Обычно смещена задняя створка и довольно часто — перегородочная. Местом наибольшего смещения является комиссура между ними. Смещенные створки резко деформированы, истончены, хорды укорочены, папиллярные мышцы гипоплазированы. Если створки распластаны и сращены с эндокардом правого желудочка и межжелудочковой перегородкой, лишь небольшая их часть подвижна. Когда значительная площадь створок свободна, они, как правило, избыточны. Передняя створка сформирована нормально и прикрепляется к фиброзному кольцу. Она значительно увеличена в размерах, имеет парусообразную или трапециевидную форму с разной степенью облитерации подклапанного межхордального пространства и чаще всего является единственной функционирующей створкой трехстворчатого клапана. Нередко она приращена к стенке правого желудочка.

Патология трехстворчатого клапана сопровождается расширением фиброзного кольца, что является причиной несмыкания створок и недостаточности клапана. Приблизительно в 10% случаев створки срастаются между собой в виде мембраны, имитируя АТК. В мембране может быть одно или несколько отверстий, создающих функциональный стеноз правого AV-отверстия (13).

Иногда передняя створка прикрепляется к выводному отделу желудочка и образует препятствие кровотоку в легочную артерию.

Полость правого желудочка разделена смещенными створками на две части. Между истинным фиброзным кольцом клапана и местом прикрепления смещенных створок располагается так называемая атриализированная часть правого желудочка, которая образует с правым предсердием общую большую по объему полость. Меньшая часть располагается под смещенным клапаном и вместе с трабекулярным и выводным отделом функционирует в качестве правого желудочка. Полость его уменьшена в результате отсутствия приточной части. Трабекулярная часть также часто уменьшена в размерах. Стенка желудочка истончена, сократимость его снижена.

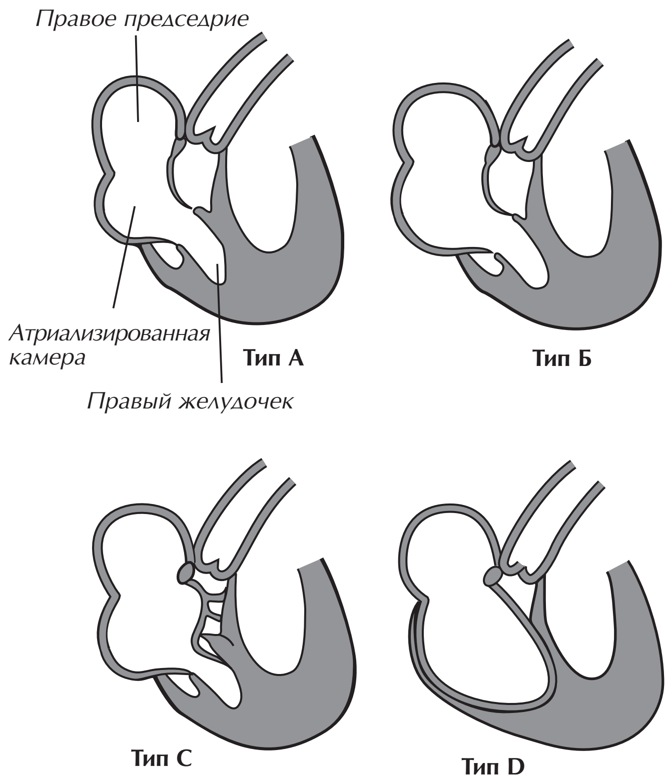


Рис. 2. Классификация аномалии Эбштейна по Carpentier (типы А, В, С, D)

Стенка правого предсердия гипертрофирована, утолщена, в то время как стенка атриализированного отдела правого желудочка резко истончена, аневризматически выбухает. В 80–85% случаев имеется межпредсердное сообщение, которое обусловлено растяжением овального отверстия или наличием ДМЖП.

Хирургическая классификация

В 1988 г. Carpentier и соавторы (14) предложили новую классификацию порока, которая ориентирована на принятие хирургических решений. В ней выделены 4 типа (А, В, С, D) аномалии Эбштейна, отличающиеся по уровню фиксации и степени фенестрации передней створки трехстворчатого клапана (рис. 2).

Тип А (минимальные изменения). Передняя створка большая, движение ее свободно, межхордальное пространство не облитерировано. Смещение септальной и задней створок умеренное. Атриализированная часть правого желудочка небольшая, стенка ее тонкая, но сократимость сохранена. Трабекулярная часть правого желудочка развита нормально. Правый желудочек имеет нормальные размеры.

Тип В (промежуточный). Соотношения объема атриализированной камеры и истинного правого желудочка обратные: атриализированная часть больше собственно желудочка. Передняя створка большая и подвижная, межхордальные пространства не облитерированы или облитерированы незначительно. Смещенные створки часто гипоплазированы и приращены к стенке правого желудочка. Атриализированая полость больших размеров, с тонкой фиброзно-мышечной несокращающейся стенкой.

Тип С (тяжелые изменения). Подвижность передней створки ограничена из-за фиксации ее к передней стенке правого желудочка фиброзными полосками или укороченными хордами с облитерированными межхордальными пространствами. Ограничение подвижности может создать значительную обструкцию выводного тракта правого желудочка. Смещение задней и септальной створок выраженное. Атриализированая часть больших размеров, с тонкой несокращающейся стенкой. Правый желудочек очень маленький, тонкостенный, в функциональном отношении неполноценный.

Тип D (трикуспидальный мешок). Весь правый желудочек выстлан приросшей фиброзной тканью передней створки и почти полностью атриализирован, за исключением небольшой инфундибулярной части. Межхордальные пространства облитерированы. Септальная и задняя створки отсутствуют. Приточная часть правого желудочка представляет собой несокращающуюся полость (так называемый трикуспидальный мешок). Границы атриализированой полости тяжело идентифицировать, инфундибулярная часть желудочка значительно уменьшена в размерах, тонкостенная.

По данным сотрудника нашего института Лазоришинца, среди оперированных 210 пациентов тип A встретился у 1,9%, тип B — у 33,4%, тип C — у 53,3%, тип D — у 11,4% больных.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

Аномалия Эбштейна трехстворчатого клапана может сочетаться с различными ВПС: открытым овальным окном, вторичным ДМЖП, аневризмой межпредсердной перегородки, стенозом или атрезией легочной артерии, коарктацией аорты, врожденной недостаточностью клапана легочной артерии, двухкамерным правым желудочком, митральным стенозом, ДМЖП, тетрадой Фалло, полной транспозицией, корригированной транспозицией со смещением створок левого атриовентрикулярного (трехстворчатого) клапана. Аномалию Эбштейна находили у больных с АВСД, иногда с удвоенным левым AV-клапаном, со смещенным и нависающим трехстворчатым клапаном (15–20). Описаны также удвоение трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна (21), дивертикул верхушки левого желудочка (22). При аномалии Эбштейна изредка наблюдается дисплазия митрального клапана (23–28).

ГЕМОДИНАМИКА

Нарушения гемодинамики при аномалии Эбштейна определяются, в первую очередь, недостаточностью трехстворчатого клапана в результате сдвига створок клапана в полость желудочка и его дисплазии — истончения и фенестрации створок, укорочения хорд и гипоплазии папиллярных мышц. Уменьшенный объем правого желудочка и некомпетентность трехстворчатого клапана замедляют кровоток в правых отделах сердца. Кроме того, в фазу систолы атриализированная часть желудочка сокращается одновременно с систолой насосной камеры асинхронно сокращению предсердия, поэтому в систолу желудочка генерируется волна крови, которая препятствует заполнению правого предсердия. Во время систолы правого предсердия атриализированная камера правого желудочка находится в фазе диастолы, из-за чего продвижение крови в дистальную камеру желудочка задерживается и эффективность систолы предсердия снижается. Возвращение крови в предсердие во время систолы уменьшенного правого желудочка довершает картину гемодинамической несостоятельности правых отделов сердца. Стенка правого предсердия гипертрофируется. Из-за значительного повышения давления в предсердии возникает сброс венозной крови в левые отделы сердца, объем легочного кровотока снижается. Это сопровождается появлением цианоза. Степень артериальной гипоксемии определяется величиной градиента давления между предсердиями и размерами межпредсердного сообщения. Суммарный эффект структурных аномалий вызывает резкую дилатацию правых отделов сердца даже у новорожденных и грудных детей. Возникает препятствие оттоку крови из полых вен и венозный застой в большом круге кровообращения. При отсутствии межпредсердного сообщения цианоза нет и ведущим нарушением гемодинамики является снижение сердечного выброса в системный круг кровообращения. Давление в правом предсердии резко повышено, отмечаются гепатоспленомегалия, высокие *a*-волны яремного пульса.

В неонатальном периоде гемодинамические нарушения усугубляются наличием повышенного ЛСС. В тяжелых ситуациях способность правого желудочка создавать кровоток в антеградном направлении снижена. Правый желудочек в этих условиях не может генерировать давление, достаточное для нормального открытия клапана легочной артерии. Возникает функциональная атрезия легочной артерии (29, 30). В этом случае новорожденный крайне цианотичен и легочный кровоток осуществляется через ОАП. По мере снижения ЛСС правый желудочек начинает нагнетать кровь в легочную артерию. Выраженность недостаточности трехстворчатого клапана и право-левого шунта на предсердном уровне уменьшается, и ребенок становится менее цианотичным.

Обычно цианоз уменьшается в течение нескольких недель и месяцев и может даже исчезнуть полностью, вновь появившись в дальнейшем (31, 32). Хотя точный механизм рецидива цианоза до конца не ясен, вероятно, он обусловлен увеличением трикуспидальной недостаточности, которая приводит к дальнейшей дилатации правого предсердия и желудочка. Формируется порочный круг: недостаточность клапана — дилатация предсердия и желудочка — увеличение недостаточности, давления в правом предсердии и право-левого шунта.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Большинство родившихся с этим пороком детей переживают младенческий возраст, несмотря на тяжелую застойную сердечную недостаточность и цианоз. У пациентов с минимальными анатомическими изменениями отсутствуют симптомы. При тяжелой деформации трехстворчатого клапана клинические проявления порока отмечаются уже в грудном возрасте. Иногда они становятся не совместимыми с жизнью (33, 34). Как указывалось выше, состояние больных улучшается по мере снижения ЛСС. У больных, не страдающих нарушениями ритма, заболевание клинически может не проявляться вплоть до преклонного возраста (34, 35). Пациенты, пережившие детский возраст, в 60% случаев находятся в I–II функциональных классах NYHA (32, 36). У них постепенно уменьшается или исчезают цианоз, уменьшаются размеры сердца и печени (36). Начиная с 15 лет симптоматика вновь нарастает.

Патогномоничными признаками порока являются приступы пароксизмальной тахикардии у больных с цианозом, кардиомегалией, наличием трех- или четырехчленного ритма и мягкого систолического шума. Цианоз наблюдается у 75–85% больных, время появление его может быть различным. Оттенок цианоза варьирует от малинового до фиолетового, у взрослых он проявляется постоянным румянцем. Иногда отмечается акроцианоз как проявление сердечной недостаточности. Нередко обращает на себя внимание набухание вен шеи. У синюшных больных наблюдаются полицитемия и высокие значения гематокрита, изменения концевых фаланг пальцев рук и ног в виде барабанных палочек и часовых стекол. При сочетании порока со стенозом легочной артерии артериальная гипоксемия выражена значительно, больные присаживаются на корточки, как при тетраде Фалло.

У 20–30% пациентов возникают эпизоды пароксизмальной тахикардии (31, 32, 37, 38). В 6–30% случаев они являются следствием синдрома предвозбуждения (39–41), в 20% — синдрома WPW и с такой же частотой — пароксизмальной наджелудочковой тахикардии (42). Частота выявления синдрома WPW при холтеровском мониторировании в 4 раза превышает таковую при записи ЭКГ (43). Среди оперированных в нашем институте 24,3% пациентов страдали от нарушений ритма. В зависимости от частоты и продолжительности тахикардии заполнение правого желудочка еще более ухудшается, что приводит к увеличению шунта крови справа налево и/или снижению сердечного выброса. Аритмии в большинстве случаев устойчивы к медикаментозному лечению и, как правило, заканчиваются летальным исходом.

При аускультации определяются глухие, ослабленные тоны (так как к передней грудной стенке прилежит большое правое предсердие), ритм галопа — трех- или четырехчленный ритм, обусловленный раздвоением I и II тонов сердца или наличием дополнительных III и IV тонов. Шум может отсутствовать, но у большинства больных в IV и V межреберьях слева у грудины выслушивается мягкий систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана. Диастолический шум той же локализации свидетельствует о наличии трикуспидального стеноза. Интенсивность шумов увеличивается на вдохе, указывает на их связь с патологией трехстворчатого клапана. При сопутствующем стенозе легочной артерии выслушивается грубый систолический шум изгнания.

Электрокардиографические признаки аномалии достаточно типичны (рис. 3): электрическая ось сердца отклонена вправо, резко увеличены зубцы *P*

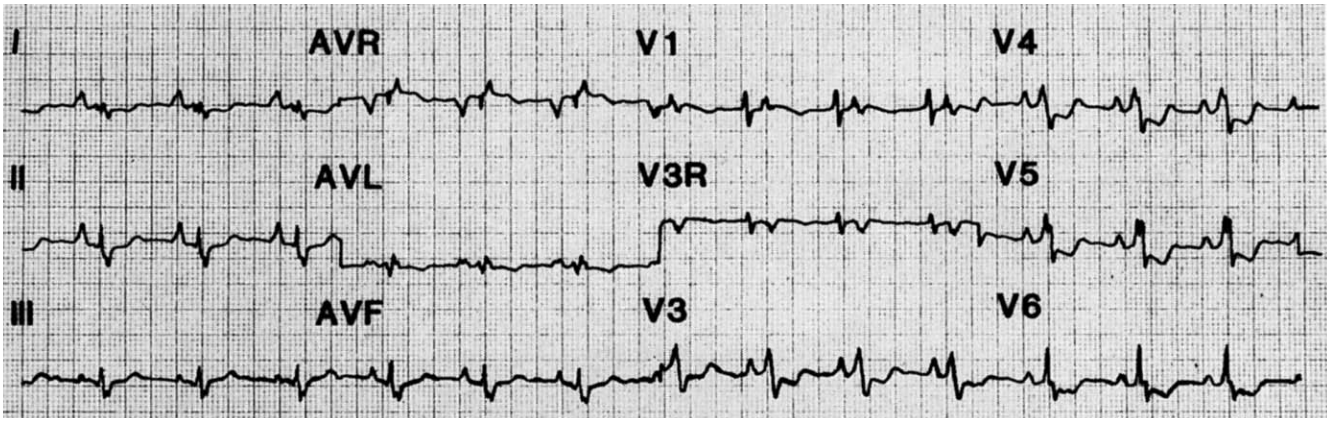


Рис. 3. Электрокардиограмма больной с аномалией Эбштейна демонстрирует признаки расширения правого предсердия и синдрома Wolff–Parkinson–White (тип В с Δ-волнами в отведениях I, aVL и V $_{4-6}$)

по высоте и продолжительности в стандартных и правых грудных отведениях, они иногда превышают амплитуду зубцов *R*; блокада правой ножки пучка Гиса с малой амплитудой зубцов *R* и *S*, деформация желудочкового комплекса сердца *QRS*. Интервал *PR* часто удлинен, у 20–30% больных имеют место электрокардиографические признаки синдрома WPW (чаще тип B), трепетание и мерцание предсердий, приступы пароксизмальной тахикардии, особенно при синдроме WPW. При наличии стеноза легочной артерии отмечаются признаки гипертрофии правого желудочка, отсутствует полиморфность комплекса *QRS*.

Рентгенологическая картина порока типична. Легочный рисунок обеднен. Сердце обычно увеличено, имеет шаровидную форму — в виде перевернутой чаши. Сильно расширено правое предсердие. Сосудистый пучок узкий, левые отделы сердца не увеличены (рис. 4).

Эхокардиография в большинстве случаев позволяет поставить правильный диагноз и избежать катетеризации сердца. Характерными М-эхокардиографическими признаками являются расширение правого желудочка, увеличенная амплитуда и скорость движения передней створки трехстворчатого клапана, парадоксальное движение перегородки и более позднее закрытие передней створки клапана. Наиболее специфическим из перечисленных признаков является отставание закрытия трехстворчатого клапана. В норме трехстворчатый клапан закрывается через 30–50 мс после митрального. Удлинение этого интервала до 65 мс и более является надежным дифференциально-диагностическим признаком этого порока. Этот феномен объясняется удлинением передней створки трехстворчатого клапана. Исключение составляют случаи сопутствующего WPW-синдрома, когда оба AV-клапана закрываются одновременно. К другим признакам относится одновременная визуализация передних створок обоих AV-клапанов с большой диастолической экскурсией трикуспидальной створки, превышающей экскурсию митральной створки.

Двухмерная ЭхоКГ в реальном времени позволяет выявить ведущий признак аномалии Эбштейна — смещение септальной створки трехстворчатого клапана. В норме септальная створка трехстворчатого клапана прикрепляется к межжелудочковой перегородке несколько ниже прикрепления митрального клапана. При аномалии Эбштейна это смещение выражено в значительной степени (рис. 5). Отношение расстояния между передней митральной и септальной створками трехстворчатого клапана к поверхности тела называется индексом смещения. Значение его более 8 мм/м^2 указывает на наличие аномалии Эбштейна (44). Критическая величина этого индекса у детей до 14 лет превышает 15 мм/м^2 и у взрослых — 20 мм/м^2 (45).

Другими постоянными признаками являются: значительное удлинение передней створки трехстворчатого клапана, иногда ее смещение, приращение любой из створок к прилежащему миокарду или отсутствие перегородочной и задней створок и расширение клапанного кольца. Дополнительными вторичными признаками являются:

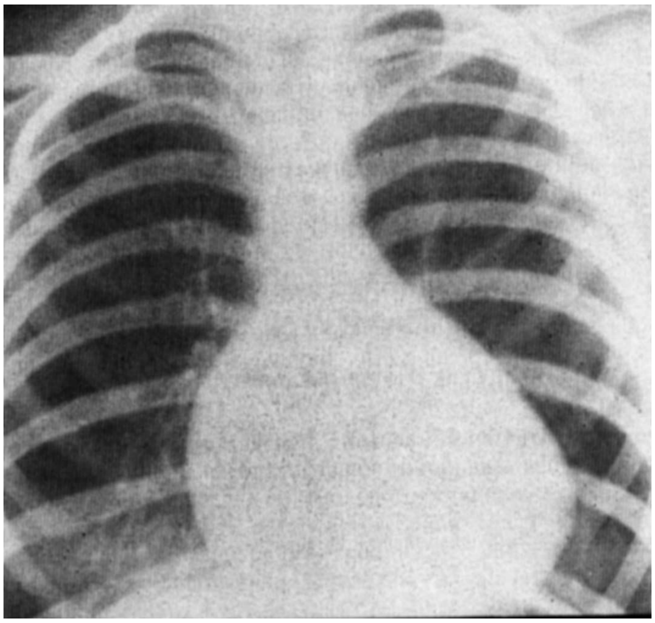


Рис. 4. Рентгенограмма больного с аномалией Эбштейна

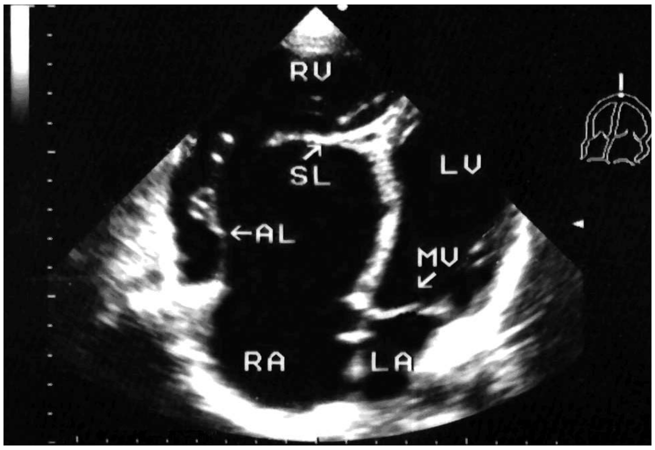


Рис. 5. Эхокардиограмма больного с аномалией Эбштейна, демонстрирующая выраженное смещение септальной створки трехстворчатого клапана. Место ее прикрепления находится на значительном расстоянии от кольца митрального клапана (RV — правый желудочек, LV — левый желудочек, MV — митральный клапан, LA — левое предсердие, RA — правое предсердие, AL — передняя створка, SL — септальная створка)

объемная перегрузка правого предсердия и желудочка, аневризматически расширенный выводной тракт правого желудочка, ДМПП, недостаточность трехстворчатого клапана, фенестрация его створок, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки и истонченный миокард правого желудочка (46).

Двухмерная ЭхоКГ позволяет диагностировать сопутствующие пороки — ДМЖП и стеноз легочной артерии. ДопплерЭхоКГ выявляет гемодинамические нарушения — регургитацию на клапане и внутрисердечное шунтирование.

ЭхоКГ играет важную роль в интра- и послеоперационной оценке адекватности коррекции недостаточности трехстворчатого клапана и функции желудочка. Изредка кровоток по правой коронарной артерии может быть нарушен из-за ее прохождения в непосредственной близости к собранной в складку атриализированной части правого желудочка.

ЭхоКГ является надежным методом дородовой диагностики аномалии Эбштейна. Угрожающими жизни плода признаками являются: значительное расширение правых отделов сердца, приращение передней створки капана к свободной стенке правого желудочка, компрессия левого желудочка и сопутствующие пороки, например, атрезия легочной артерии (47). Тяжелая кардиомегалия и водянка с плевральной и перикардиальной экссудацией приводят к гипоплазии легких. Важно попутно диагностировать нарушения ритма, такие, как суправентрикулярная тахикардия, поскольку они могут способствовать развитию водянки.

Катетеризацию сердца следует проводить с большой осторожностью, поскольку из-за тяжелого исходного состояния нередко развиваются опасные для жизни нарушения сердечного ритма. Давление в правом предсердии повышено, с доминирующей *V*-волной. Если предсердие резко расширено, давление может быть нормальным, несмотря на тяжелую трикуспидальную регургитацию. Давление в правом желудочке также нормальное, в некоторых случаях повышено конечно-диастолическое давление. Обычно давление в легочной артерии не повышено, а при выраженной недостаточности трехстворчатого клапана и право-левом шунте оно может быть ниже нормы. У пациентов с ДМПП отмечается десатурация системной артериальной крови.

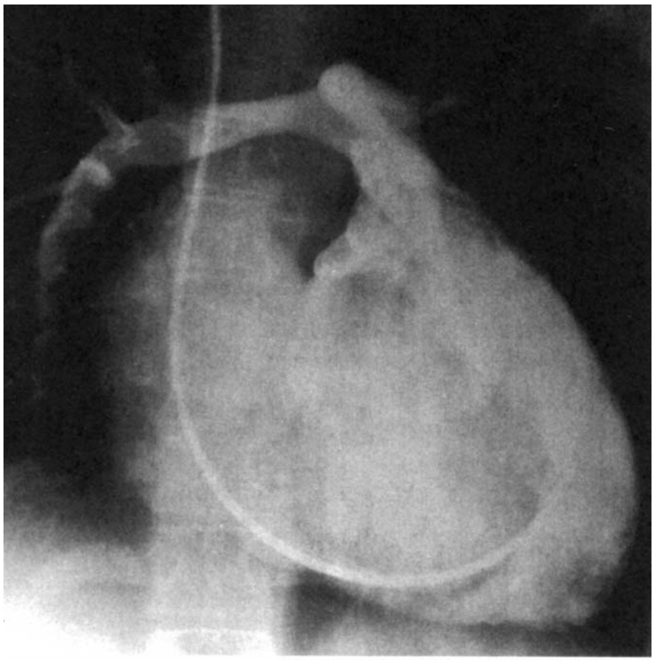


Рис. 6. Ангиокардиограмма демонстрирует большую парусообразную переднюю створку, значительно смещенную влево от позвоночника, и выраженную недостаточность трехстворчатого клапана

При ангиокардиографическом исследовании наиболее информативным является контрастирование правого предсердия. Заполняется гигантская резко расширенная полость, видны трикуспидальная регургитация, большая парусообразная передняя створка клапана (рис. 6). В месте аномального прикрепления смещенной створки имеется зазубрина. Иногда правые отделы сердца выглядят как трехдолевая единая полость с контурами расширенного правого предсердия, атриализированного желудочка выводного тракта функционирующего желудочка. Введение контрастного вещества в правый желудочек у синюшного новорожденного демонстрирует недостаточность трехстворчатого клапана и отсутствие или незначительное количество контрастного вещества в легочной артерии, что указывает на анатомическую обструкцию выводного тракта правого желудочка. Такой признак может быть и при отсутствии анатомического сужения, если повышено ЛСС. Проходимость выводного тракта устанавливают проведением катетера через легочный клапан или введением контрастного вещества в артериальный проток для заполнения легочного ствола и обнаружения регургитации в правый желудочек.

Электрофизиологические исследования. Все больные с преходящими суправентрикулярными тахикардиями или эпизодами потери сознания в анамнезе должны быть подвергнуты тщательному амбулаторному холтеровскому мониторированию. При подготовке или во время оперативного вмешательства необходимо в целях изучения механизмов развития нарушений сердечного ритма, определения локализации дополнительных путей проведения и выбора рационального метода лечения осуществить эндокардиальное картирование сердца с применением различных методов диагностической электростимуляции и регистрации внутрисердечных электрограмм, в том числе и пучка Гиса (см. гл. 75). В нашем институте при электрофизиологических исследованиях нарушения ритма были отмечены у 24,3% пациентов, из них у 13,7% они были скрытыми (Лазоришинец).

При устойчивых к медикаментозному лечению предсердных и желудочковых аритмиях некоторые хирурги считают целесообразным воздержаться от операции (34, 48). Исключение составляют пациенты с синдромом WPW (тип В), которые подлежат одномоментной коррекции порока и устранению дополнительных проводящих путей (48–55).

Аномальные проводящие пути представляют собой участки сократительного миокарда, которые не были разъединены во время эмбриогенеза тканями фиброзного остова сердца (55). При аномалии Эбштейна они могут быть расположены в любом месте правого сердца — в задней части свободной стенки правого предсердия, в заднем отделе перегородки, одновременно в стенке и перегородке, в переднебоковой стенке (56–58). Кроме того, могут встречаться множественные дополнительные проводящие пути (59).

Интраоперационное электрофизиологическое исследование значительно удлиняет время вмешательства за счет процедуры эпи- и эндокардиального картирования сердца, поэтому диагностику нарушений ритма проводят на дооперационном этапе. Выполняют детальное последовательное эндокардиальное картирование предсердий и желудочков по всей длине правого AV-отверстия. Исследование позволяет с точностью до 1,0–1,5 см локализовать дополнительные проводящие пути, значительно сократить время и уменьшить травматичность оперативного вмешательства. Радиочастотная абляция дополнительных проводящих путей в нашем институте является рутинным методом подготовки пациентов к хирургическому вмешательству.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Во внутриутробном периоде чаще диагностируются тяжелые формы аномалии Эбштейна с выраженной кардиомегалией и тяжелой трикуспидальной недостаточностью (60). Согласно многоцентровым исследованиям, большинство детей умирают вследствие прерывания беременности или спонтанно в фетальном и неонатальном периоде (6, 56). Факторы риска смерти в неонатальном и послеродовом периодах различны. У плода критическим фактором является недостаточная объёмная нагрузка левого желудочка при рестриктивном овальном окне (61).

При ЭхоКГ-исследовании обнаруживают водянку плода или тахикардию. Sharland (62) представил описание 54 случаев аномалии Эбштейна, диагностированной пренатально. В 23 случаях была идентифицирована обструкция выводного тракта правого желудочка, в 1 — атрезия аорты и в 4 — корригированная транспозиция с ДМЖП. Двадцать четыре семьи приняли решение о прерывании беременности, в 6 случаях произошла спонтанная дородовая смерть, 8 детей умерли в неонатальном периоде и 2 — в младенческом возрасте. Таким образом, из этого количества выжили только 14 детей.

Russo и соавторы (63) проследили судьбу 42 младенцев, у которых диагноз был поставлен в течение первых 6 дней жизни. К 14-му дню остались живыми 69%, к 1 году — 52% и к 5 годам — только 37% детей. На раннюю смертность влияли отсутствие или гипоплазия трабекулярной части правого желудочка, маленькая и приросшая передняя створка трехстворчатого клапана и сопутствующие пороки.

Yetman и соавторы (64) представили исходы естественного течения 46 цианотичных новорожденных. Функциональная атрезия легочной артерии была обнаружена у 54% и анатомическая атрезия — у 24% больных. Общая смертность в этой группе составила 70%, а среди 50 ацианотичных детей — 14%. Выживаемость по Kaplan–Meier составила 61% к 1 нед жизни, 48% — к 1 мес, 36% — к 1 и 5 годам и 30% — к 20 годам. Существенными предвестниками неизбежной смерти были снижение функции левого желудочка и функциональная или анатомическая атрезия легочной артерии. Таким же грозным признаком является измеренное на ЭхоКГ отношение суммарной площади правого предсердия и площади атриализованной части правого желудочка к площади функционирующего правого и левого желудочков, составившее более 1,0.

У новорожденных и младенцев с невыраженной формой аномалии Эбштейна естественное течение относительно благоприятное. Watson (32) одним из первых провел обзор естественного течения аномалии Эбштейна. В этом международном совместном исследовании описана судьба 505 пациентов из 61 центра и 28 стран; из них 35 были в возрасте до 1 года, 403 — в возрасте между 1 и 25 годами и 67 — старше 25 лет. У 72% младенцев была сердечная недостаточность. В возрастной группе 1 год–25 лет 71% пациентов и в группе старше 25 лет 60% пациентов принадлежали к I-II классу NYHA. Высокая начальная смертность наблюдалась в течение первых нескольких месяцев жизни; в более старшем возрасте она стабилизировалась на уровне 13%. Половина больных умерли от сердечной недостаточности и 20% — внезапно, по-видимому, от аритмии.

Многоцентровый обзор опубликовали Celermajer и соавторы (65). Естественное течение аномалии Эбштейна было прослежено в сроки от 1 года до 34 лет у 220 пациентов. Из них хирургическое лечение потребовалось 39% больным. Актуарная выживаемость среди всех родившихся живыми составила 67% к 1 году и 59% к 10 годам. Умерли 58 (26%) больных, в 7 случаях беременность прервана и 155 больных были живы при последнем осмотре. На первом году жизни умерло 36% больных, в течение второго года — 4%, между 2 и 10 годами — 1% и между 10 и 40 годами — 1,4%. Беременность была прервана в 7 случаях из 21, в 5 случаях наступила внутриутробная и в 6 — постнатальная смерть. Только 3 детей выжили. Повышенную угрозу для жизни представляли более тяжелая форма порока по данным ЭхоКГ, кардиоторакальный индекс более 60%, выраженная обструкция выводного тракта и порок, обнаруженный до родов. У новорожденных синюшность исчезала по мере снижения ЛСС, однако в последующем цианоз рецидивировал и через 2–18 лет после рождения развивалась сердечная недостаточность. Почти у половины больных были признаки дисфункции левого желудочка. Недостаточность кровообращения и недостаточность левого желудочка имеют крайне неблагоприятный прогноз.

У 34% пациентов имели место нарушения ритма и у 5,9% — синдром предвозбуждения без симптоматики.

По данным Gentles и соавторов (12), у детей, переживших первое полугодие, такой же прогноз, как и у взрослых. У многих пациентов заболевание протекает благоприятно на протяжении всей жизни. Maiг (66) наблюдал больного, у которого симптомы появились только в возрасте 77 лет и он умер в 85-летнем возрасте. Еще об одном 85-летнем пациенте, у которого отсутствовали какие бы то ни было симптомы, сообщили Seward и соавторы (67). Аномалия у него была обнаружена случайно при ЭхоКГ-обследовании.

В литературе есть сообщения о нормальных родах у неоперированных больных. Так, Kumaг и соавторы (38) наблюдали 3 нецианотичных женщин, у которых было 6 неосложненных беременностей и успешные роды. Radford и соавторы (36) сообщили о 6 женщинах с нормальной беременностью, родивших 12 детей. Никаких осложнений со стороны сердца во время беременности они не наблюдали. Интересно, что 8 беременностей эти женщины перенесли, не зная о своем заболевании.

Даже в случаях бессимптомного течения заболевания нередки внезапные смерти. При появлении симптомов у благополучных пациентов выраженность и тяжесть клинических проявлений могут быстро прогрессировать (68).

ИСТОРИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Для аномалии Эбштейна характерен широкий спектр гемодинамических нарушений и аритмий в различных возрастных группах, поэтому не существует догматических алгоритмов лечения и принимаются индивидуальные решения.

Хирургические методы лечения применяются в последние 40 лет. В 1950-х годах практиковали создание межсистемных анастомозов для увеличения легочного кровотока. Они не были достаточно эффективными. Лучшие результаты были получены при наложении кавопульмонального анастомоза по Glenn (69). В 1958 г. Hunter и Lillehei (70) попытались перемещать септальную и заднюю створки трехстворчатого клапана, однако без очевидного успеха. В 1962 г. Barnard и Schrire (71) успешно протезировали трехстворчатый клапан. Этот пациент был жив и находился в хорошем состоянии при плановом обследовании через 19 лет после операции (72). В 1969 г. Hardy и Roe (73) сообщили об успешной реконструкции трехстворчатого клапана.

В зависимости от анатомии в настоящее время применяется протезирование клапана механическим или биологическим протезом или пластическая реконструкция.

Усовершенствуя пионерские разработки своих предшественников, Danielson и соавторы (74) в клинике Mayo разработали пластическую реконструкцию, основанную на создании моностворчатого клапана из передней расширенной створки трехстворчатого клапана. Если задняя и перегородочная створки имеют адекватные размеры, иногда удается сохранить трехстворчатую или двустворчатую структуру.

С 1972 по 1991 гг. авторы выполнили 189 операций (75), 60 % из которых составляла пластическая реконструкция и 40% — протезирование клапана с госпитальной летальностью 6% и отдаленной летальностью 5,6%. Выжившие пациенты принадлежали к I–II классу NYHA.

Крупной вехой в истории пластических вмешательств при аномалии Эбштейна стал опубликованный в 1988 г. Carpentier (14) универсальный метод, лишенный недостатков ранее предложенных операций.

ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИЯМ

Специалисты из клиники Mayo разработали критерии отбора пациентов для хирургического лечения:

1) I–II функциональный класс NYHA;
2) I–II функциональный класс при кардиоторакальном индексе, превышающем 0,65;
3) выраженный цианоз и полицитемия (артериальная сатурация менее 80% и концентрация гемоглобина выше 160 г/л);
4) парадоксальные эмболии даже при I–II классе NYHA;
5) наличие дополнительных проводящих AV-путей с устойчивыми к лечению приступами тахикардии (58).

На риск естественной смерти влияют установление диагноза в детстве и сопутствующие ВПС, особенно обструкция выводного отдела правого желудочка, поэтому таким больным показано более раннее оперативное вмешательство (47).

Решение об операциях у младенцев с тяжелой застойной сердечной недостаточностью, малым объемом легких вследствие внутриутробной компрессии гигантским сердцем и цианозом следует принимать осмотрительно в каждом конкретном случае (33). Несмотря на то что описаны отдельные успешные операции у грудных детей (48), очень тяжелые больные первых лет жизни, как правило, не переносят реконструктивных операций по Danielson и Carpentier. Для этой категории пациентов предложена конверсия аномалии Эбштейна в атрезию правого AV-отверстия созданием аортолегочного анастомоза и последующей коррекцией гемодинамики по Fontan (76). В арсенале лечения больных III и IV функциональных классов зарезервирована трансплантация сердца.

Результаты хирургического лечения больных с выраженной кардиомегалией неудовлетворительные, поэтому следует предпринимать операцию даже во II функциональном классе раньше, чем кардиоторакальный индекс достигнет 0,65.

Пациенты с угрожающими для жизни аритмиями являются кандидатами на операцию вне зависимости от тяжести порока (77).

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА

Операции выполняют через стандартную на всю длину или частичную срединную стернотомию. Для закрытия дефекта иссекают лоскут перикарда. Лоскут по выбору хирурга может быть обработан глютаровым альдегидом. Обычно правое предсердие сильно расширено, правый желудочек дилатирован. Атриализированная камера хорошо определяется снаружи у острого края и вдоль нижней границы сердца. Левый желудочек смещен влево и изогнут вокруг правого желудочка подобно кривому огурцу.

Операцию проводят в условиях искусственного кровообращения, умеренной (30 °C) гипотермии и кардиоплегической релаксации сердца.

Внутрисердечная анатомия очень индивидуальна, однако характерные признаки аномалии Эбштейна легко обнаруживаются у каждого пациента. Анатомическое кольцо трехстворчатого клапана значительно расширено и основание перегородочной створки смещено в сторону полости правого желудочка. Задняя и передняя створки анатомически непостоянны. Задняя створка также смещена, в результате образуется «атриализированная камера». Передняя створка в большинстве случаев самая большая. Она может быть абсолютно или частично подвижной и полностью фиксированной к прилежащей свободной стенке правого желудочка различным количеством фиброзных пучков, которые ограничивают её мобильность.

В некоторых случаях задняя створка может быть достаточно большой и подвижной. По размерам и подвижности она сравнима с передней створкой, которая может быть расщепленной или фенестрированной. Изредка встречается четвертая небольшая дополнительная створка, крепящаяся в переднеперегородочной комиссуре.

Декомпрессию левых отделов сердца осуществляют через овальное окно или правую верхнюю полую вену с помощью отсосного наконечника или катетера.

Типы хирургических вмешательств

Методы хирургического лечения аномалии Эбштейна включают протезирование трехстворчатого клапана, пластические операции и гемодинамические методы коррекции. Реконструкция трехстворчатого клапана предпочтительнее протезирования. Она позволяет избежать нарушения функции протеза, необходимости антикоагуляции и репротезирования клапана у детей по мере роста.

Хорошие функциональные результаты дают возможность расширить показания к пластической реконструкции клапана в случаях, когда предполагалось протезирование. В зависимости от предпочтений различных центров трикуспидальная вальвулопластика осуществима у 40–98% пациентов, с частотой повторных вмешательств 3–15%. Предложено множество методик и их модификаций, основными из них являются 5 методов разных авторов: Hardy, Danielson, Carpentier, Quaegebeur и Hetzer. В зависимости от способа пликации атриализированной камеры операции можно разделить на 3 типа: поперечная пликация (Hardy и Danielson), продольная пликация (Carpentier и Quaegebeur) и методика без пликации (Hetzer).

Протезирование трехстворчатого клапана

К протезированию клапана прибегают при невозможности его реконструкции. Показаниями к протезированию являются дефицит клапанной ткани и тип D по Carpentier.

Стандартная имплантация протеза без пликации атриализированной камеры

Створки и хордальный аппарат не иссекают для сохранения функции правого желудочка (некоторые хирурги удаляют собственный клапан, рис. 7, а). При наличии обструкции выводного тракта правого желудочка тканью створки в последней производят радиальные надрезы, чтобы открыть выход в легочную артерию. Проводят отдельные швы с тефлоновыми прокладками через истинное кольцо трехстворчатого клапана и манжету протеза. Важно избежать прошивания области прохождения пучка Гиса, для чего швы следует накладывать на перегородке ниже естественного кольца (по крайней мере в переднесептальной области), а также не проводить швы между коронарным синусом и кольцом трехстворчатого клапана. Протез (обычно диаметром 31–33 мм) размещают по истинному кольцу клапана. После завязывания швов манжета протеза лежит на кольце трехстворчатого клапана. Атриализированную камеру не собирают в складки и оставляют ниже протеза.

Стандартная имплантация протеза с облитерацией атриализированной камеры

Если атриализированная камера значительно расширена и объём функционирующего желудочка нормальный, протезирование клапана дополняют пликацией атриализированной камеры. Отдельные матрацные швы с тефлоновыми прокладками проводят друг к другу через ложное кольцо у оснований задней и септальной створок, а затем через истинное кольцо и манжету протеза (рис. 7, б). При завязывании швов атриализованная камера облитерируется. Створки трехстворчатого клапана не иссекают.

При маленьком желудочке атриализированную часть лучше сохранить в насосной камере, увеличивая её объем.

Модифицированная техника протезирования клапана

Для предупреждения повреждения проводящей системы линию швов проводят позади AV-узла и вокруг коронарного синуса (рис. 7, *в*), как реко-

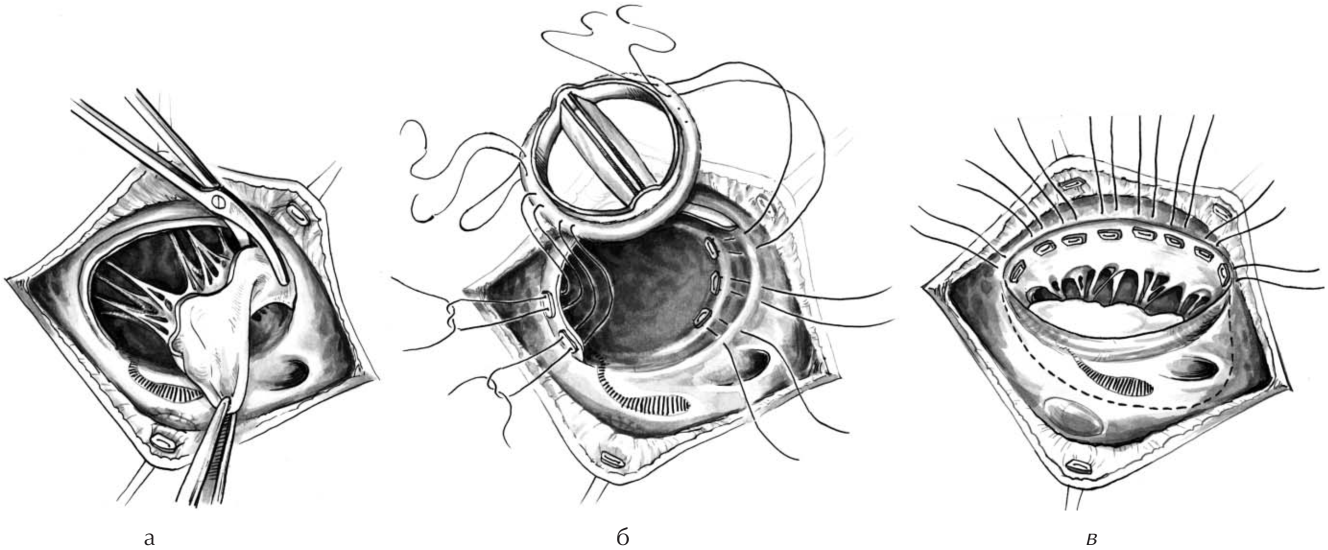

а б *в*

Рис. 7. Протезирование трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна: *а* — иссечение нативного клапана; *б* — клапан пришивают к кольцу матрацными швами с прокладками. Атриализированная часть может быть облитерирована швами, фиксирующими протез; *в* — для предупреждения полной блокады по выбору швы проводят позади коронарного синуса

мендуют Barnard и Schrire. При этом протез клапана лежит на предсердной стороне коронарного синуса, который дренируется в правый желудочек. Атриализированную камеру оставляют интактной. Если выполняют пликацию атриализированной камеры, её собирают в складку отдельными швами, чтобы избежать ушивания коронарного синуса.

Возникновения блокады не всегда удается избежать, поэтому некоторым пациентам приходится имплантировать водитель ритма.

По вопросу выбора типа протеза (механический или биологический) не существует единого мнения. Решение согласовывают с пациентом, которого информируют о преимуществах и недостатках обоих типов протезов. В целом все протезы не являются идеальными для физиологических условий правой половины сердца. Использование механических протезов даже при хорошо контролируемой антикоагулянтной терапии сопровождается повышенным риском развития тромбоза.

Возможность тромбоза протеза определяется не только дисциплинированностью больных при приеме антикоагулянтных средств, но и конструкцией протеза, течением основной патологии. Тромбоэмболическим осложнениям способствуют нарушения ритма (78). В то же время, как показали наши наблюдения, ряд пациентов находятся в удовлетворительном состоянии спустя 40–45 лет после протезирования трехстворчатого клапана.

Биологические протезы обладают рядом преимуществ: низким профилем, центральным потоком, отсутствием тромбоэмболических осложнений (50, 79, 80). В правом желудочке они не подвержены большим гемодинамическим нагрузкам, поэтому в пределах 10–15 лет дисфункция биопротезов происходит не чаще чем в 5–20% случаев (81, 82). Однако биологические протезы уступают механическим в продолжительности функционирования, особенно у детей, вследствие усиленной кальцификации (83). Причиной этого феномена является высокое содержание фосфатов в плазме у детей, в отличие от взрослых (84).

Инфекция и бактериальный эндокардит представляют угрозу для любого типа протезов.

Протезирование клапанов у детей до 5 лет в большинстве клиник сопровождается неоправданно высокой летальностью (84–86): при протезировании клапанов у детей до 5 лет она составляет 57% и у детей до 2 лет — 73%. Показатель летальности при протезировании у детей старше 5 лет составляет 35% и остается высоким вплоть до 12-летнего возраста (38, 68, 87).

Согласно совокупным данным о 129 операциях протезирования трехстворчатого клапана из нескольких центров, у 61% детей операция была выполнена по поводу аномалии Эбштейна. Средняя летальность составила 24,4% (88).

Реконструкция трехстворчатого клапана

Реконструкция трехстворчатого клапана с поперечной пликацией (метод Hardy и Danielson)

Метод Hunter, Lillehei (1958) и Hardy (1964) предусматривает использование подвижной передней створки как основного запирающего элемента клапана. Это достигается транслокацией смещенных перегородочной и задней створок до нормального уровня. Для облитерации атриализированной части проводят отдельные матрацные швы с тефлоновыми прокладками вдоль желудочкового края атриализированной камеры и через истинное кольцо трехстворчатого клапана (рис. 8). При завязывании швов заднюю и перегородочную створки подтягивают к истинному кольцу клапана. Атриализированная камера собирается в складку и облитерируется в поперечном направлении параллельно кольцу клапана. Этот приём перемещает свободный край передней створки к истинному кольцу трехстворчатого клапана. При этом передняя створка смыкается с атриализированной перегородкой. Danielson и Fuster (35) дополнили эту технику задней анулопластикой для уменьшения диаметра клапанного кольца. Заднюю шовную анулопластику выполняют на уровне коронарного синуса, чтобы не повредить проводящий пучок. При использовании кольца Carpentier в анулопластике нет необходимости (см. рис. 8).

Проверяют компетентность клапана с помощью гидропробы — введения солевого раствора в правый желудочек. После коррекции правый AV-клапан функционирует как одностворчатый.

Плицирующие швы накладывают таким образом, чтобы не прошить и не деформировать заднюю межжелудочковую и значимые ветви правой коронарной артерии. После завершения пликации убеждаются, что ни одна из больших коронарных артерий не попала в шов. Облитерация атриализированной части правого желудочка является неизбежным приемом для транслокации смещенных створок. Хотя авторы оправдывают облитерацию части желудочковой стенки гемодинамической эффективностью, они не приводят каких-либо функциональных аргументов, за исключением хороших клинических результатов.

Создание одностворчатого клапана по Hardy–Danielson подразумевает наличие увеличенной цельной передней створки, не фиксиро-

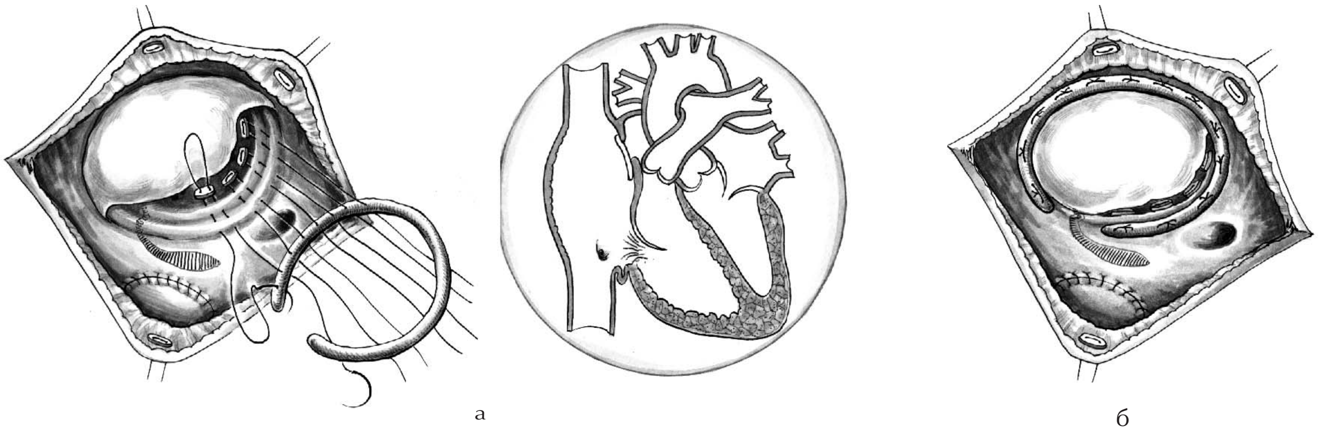


Рис. 8. Реконструкция трехстворчатого клапана с поперечной пликацией по методу Hardy и Danielson: *а* — несколько матрацных швов с прокладками проведены через основание перегородочной и задней створок трехстворчатого клапана, далее по атриализированной части правого желудочка и через истинное кольцо клапана. Эти швы проведены через кольцо Carpentier; *б* — после завязывания швов облитерируется атриализированная часть правого желудочка и ремоделируется истинное клапанное кольцо. Большая передняя створка функционирует как одностворчатый клапан

ванной к стенке желудочка. Отсутствие этого условия существенно ухудшает результат операции или делает невозможным ее выполнение. Дефекты, перфорации и фенестрации передней створки могут быть ушиты. Однако при фиксации свободного края створки к правому желудочку, а также при отсутствии хорд и папиллярных мышц пластичную реконструкцию трехстворчатого клапана этим методом осуществить невозможно. Недостатком операции является также деформация правого желудочка. Таким образом, возможности использования этой операции ограничены благоприятными вариантами аномалии.

Реконструкция трехстворчатого клапана с продольной пликацией (метод Carpentier и Quaegebeur)

Этот метод является универсальным, он эффективен во всех случаях, когда реконструкция трехстворчатого клапана в принципе возможна. Метод Carpentier (14) предусматривает отсечение передней и задней створок от места прикрепления к кольцу, пересечение фиброзных тяжей между створками и стенкой правого желудочка, продольную пликацию атриализированной камеры и фиксацию отсеченных створок к истинному кольцу над облитерированной камерой.

Разрез начинают от переднеперегородочной комиссуры. Участок передней створки на этом уровне оставляют нетронутым (рис. 9, *а*). Отделенные от основания створки мобилизуют путем пересечения дополнительных трабекул, фиброзных тяжей и сращений со стенкой желудочка. Если межхордальные пространства облитерированы, их перфорируют (рис. 9, *б*). Для снижения натяжения папиллярных мышц, которое может стать причиной ухудшения замыкания клапана, возникает необходимость пересечения и реимплантации папиллярных мышц передней створки на боковую стенку правого желудочка или на более высокое место на межжелудочковой перегородке.

Атриализированную камеру облитерируют, проводя швы перпендикулярно к клапанному кольцу (рис. 9, *в*). Пликацию выполняют отдельными матрацными швами с прокладками или обвивным швом, усиленным отдельными стежками. Следует избегать перфорации стенки миокарда и повреждения коронарных артерий.

Переднюю и заднюю створки смещают по часовой стрелке и пришивают непрерывным 5/0 проленовым швом к новому, меньшему кольцу (рис. 9, *г*). Стежки должны проходить вне зоны AV-узла. Опасной зоной является септальная часть кольца, следующая за отверстием коронарного синуса, поэтому линию шва следует остановить на уровне коронарного синуса. После фиксации мобилизованной передней створки к кольцу она функционирует как моностворчатый клапан и перекрывает все AV-отверстие. Кольцо трехстворчатого клапана уменьшается за счет пликации атриализированной камеры, а передняя створка занимает всю длину сегмента кольца, исходно занятого передней и задней створками.

Для стабилизации клапанного кольца его укрепляют опорным синтетическим кольцом (рис. 9, *д*). Это позволяет уменьшить диаметр AV-отверстия и улучшить компетентность клапана. У детей кольцо не должно быть полностью замкнутым и не является необходимым у пациентов с типом А порока.

Операция Carpentier имеет целый ряд преимуществ, в частности, она возвращает трехстворчатый клапан в нормальную позицию, тем самым увеличивая полость правого желудочка. Поскольку атриализированная часть желудочка собирается в складку продольно, она воссоздает нормальную длину правого желудочка и исключает из сокращения истонченную атриализированную часть.

Quaegebeur (89) видоизменил метод Carpentier, дополнив его двумя приемами. Вместо синтетического кольца для сохранения формы и уменьшения размера клапанного кольца он предложил шовную анулопластику вдоль задней створки (рис. 9, *е*). Благодаря этому перемещенные створки не подвергаются чрезмерному натяжению и поэтому нет необходимости в пересечении и транслокации папиллярной мышцы. Шов задней анулопластики не должен следовать далее коронарного синуса.

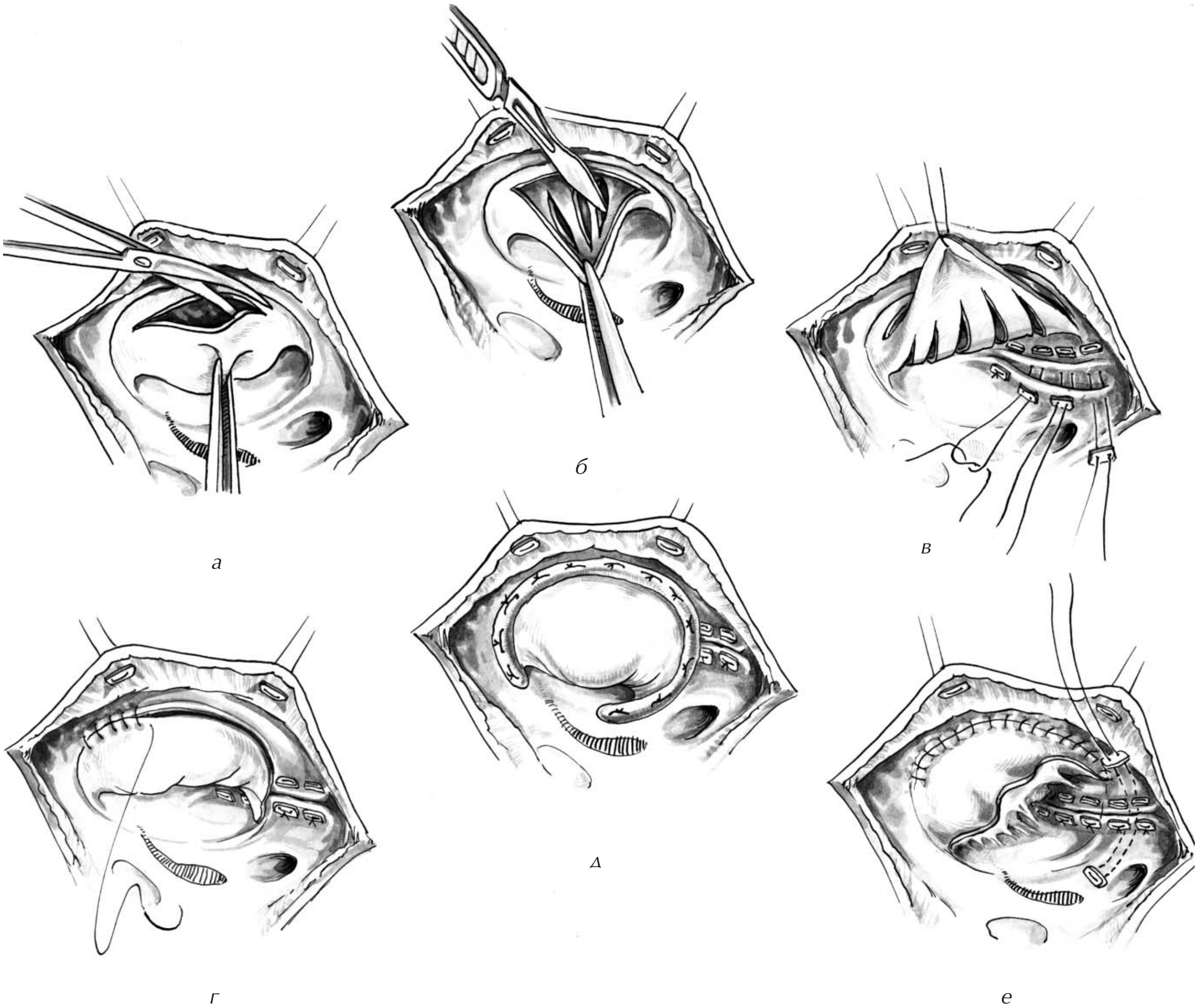


Рис. 9. Реконструкция трехстворчатого клапана с продольной пликацией по методу Carpentier и Quaegebeur: *а* — три четверти расширенной передней створки и задняя створка отсечены от кольца. Разрез выполняют до места, где задняя створка смещена на стенку атриализированной части желудочка; *б* — отсеченная створка оттянута для экспозиции подклапанного аппарата. При сращении хорд скальпелем произвдят продольные разрезы для удлинения хорд и устранения обструкции под створками; *в* — выполнение вертикальной пликации атриализированной части правого желудочка с помощью матрацных швов. Швы проводят от основания смещенной в желудочек створки через дно атриализированной части до истинного кольца. Этим приемом суживается кольцо клапана; *г* — отсеченную часть створки смещают по часовой стрелке, чтобы перекрыть отверстие клапана поверх места пликации. Створка должна приблизиться к перегородке без чрезмерного натяжения. Створку пришивают к кольцу непрерывным швом; *д* — линию шва укрепляют кольцом Carpentier, которое фиксируют матрацными швами по его окружности. Укрепляющее кольцо также ремоделирует форму клапана. Отдельные швы удобнее провести перед выполнением непрерывного шва. Неполное кольцо позволяет избежать повреждения проводящей системы; *е* — модификация анулопластики по Quaegebeur

Реконструкция трехстворчатого клапана без облитерации атриализированной камеры (метод Hetzer)

Эта техника реконструирует клапанный механизм на уровне истинного клапанного кольца путём использования наиболее подвижной створки как основного запирающего компонента, но без пликации атриализированной камеры. Метод Hetzer (90) позволяет достичь достаточной компетенции трехстворчатого клапана даже в случаях, когда были ремоделированы только задняя створка или часть передней створки.

Большая интактная передняя створка

Условием для выполнения операции является наличие хорошо развитой и подвижной передней створки. Фиброзные пучки, ограничивающие мобильность створки, пересекают. Расширенное кольцо трехстворчатого клапана уменьшают путём облитерации задней части отверстия 4–6 матрацными 3/0 полипропиленовыми швами, укрепленными прокладками из полоски аутоперикарда или тефлонного фетра (рис. 10). Диаметр нового AV-отверстия должен быть не менее 2,5 см. Для создания желаемого размера отверстия накладывают

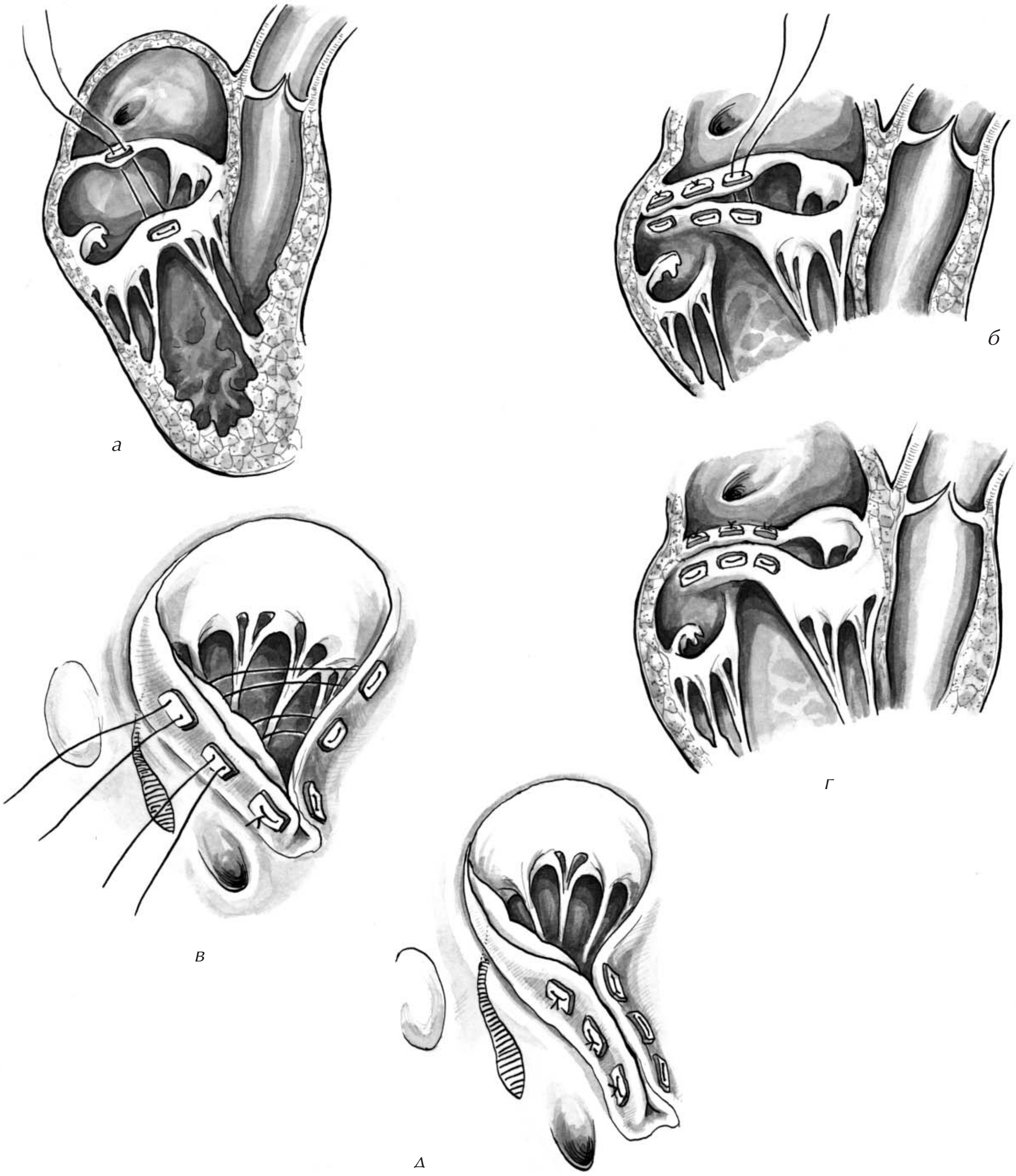


Рис. 10. Реконструкция трехстворчатого клапана без облитерации атриализированной камеры (метод Hetzer) при большой интактной передней створке

пробный шов (см. рис. 10, *а*). Этот шов проводят через истинное кольцо клапана в области передней створки и затем через противоположную точку на перегородке. Он разделяет исходное отверстие клапана на две части: переднюю, которая станет новым отверстием, и заднюю, которая будет облитерирована. Чтобы убедиться в хорошем закрытии нового отверстия передней створки, проводят гидропробу. Остальные швы накладывают последовательно до полной облитерации задней части клапанного отверстия (см. рис. 10, *б*). Швы проводят через истинное кольцо трехстворчатого клапана, за исключением области перегородки (см. рис. 10, *в*). В этой области для предупреждения травмы AV-узла линия шва проходит по миокарду атриализированной камеры непосредственно под истинным кольцом. Атриализованную камеру оставляют интактной.

После завязывания швов задняя часть трехстворчатого отверстия становится облитерированной. В результате передняя створка приближается к перегородке (см. рис. 10, *г, д*).

При контрольной гидропробе убеждаются в плотном соприкосновении края передней створки с атриализированной перегородкой. Атриализированная камера таким образом включается в сокращающуюся полость правого желудочка.

В редких случаях для устранения остаточной регургитации матрацным швом дополнительно суживают клапанное отверстие в области переднезадней комиссуры.

Расщепленная передняя створка

Иногда целостность передней створки нарушена расщеплением или глубокими щелями (рис. 11, *а*). Створка может быть фиксирована хордами к стенке правого желудочка. При этом варианте анатомии передней створки формируют двойной правый AV-клапан, для чего два матрацных 3/0 пропиленовых шва, укрепленных тефлоновыми прокладками, проводят через середину передней части кольца в области расщепления и через расположенную напротив атриализированную перегородку чуть ниже истинной септальной части кольца (рис. 11, *б*). После завязывания швов передняя часть кольца соединяется с перегородкой, разделяя клапан на два отверстия (рис. 11, *в*). Две отдельные части передней створки смыкаются с противоположной перегородкой. Компетентность клапана проверяют гидропробой (рис. 11, *г*). Атриализированная камера входит в состав полости сокращающегося правого желудочка.

Значение атриализированной камеры

Hardy, Danielson, Carpentier, Quaegebeur считают необходимым облитерировать или хотя бы уменьшить эту камеру по разным причинам. С одной стороны, под действием давления в правом желудочке она может оказывать отрицательное действие на энергетику желудочка, аналогичное эффекту аневризмы левого желудочка. Кроме того, стаз крови в несокращающемся мешке может способствовать тромбообразованию, поэтому пликация атриализированной камеры может улучшить функцию правого желудочка и устранить характерные нарушения ритма. С другой стороны, поперечная пликация при выраженных типах пороков B и C может создать большое натяжение швов и тканей с ещё не выясненным воздействием на уже измененную перегородку и левый желудочек.

В противоположность поперечной пликации, продольная пликация не вызывает деформации желудочка, не изменяет расстояния между верхушкой и основанием правого желудочка.

Большинство приверженцев протезирования трехстворчатого клапана оставляют атриализированную камеру нетронутой и не наблюдают отрицательных последствий.

Реконструкция клапана по Hetzer не предусматривает облитерации или уменьшения этой камеры и не приводит к дальнейшему расширению правого желудочка и к другим нежелательным последствиям. Наоборот, вовлечение атриализированной части в состав сокращающейся камеры правого желудочка способствует улучшению его диастолического наполнения, что может стимулировать развитие миокарда стенки атриализированной камеры и тем самым увеличивать вклад в сокращение правого желудочка. Однако эта проблема остается открытой для дальнейшего исследования.

Хирургический выбор при тяжелых формах порока (типы C и D по классификации Carpentier)

У пациентов с тяжелыми формами аномалии Эбштейна любые виды анатомической коррекции сопровождаются высоким хирургическим риском, если не признать факта наличия функционально единственного желудочка. Такие пациенты подлежат гемодинамической коррекции по Fontan. При сниженной функции правого желудочка целесообразно применить комбинацию реконструкции клапана с кавопульмональным анастомозом как вариант полуторажалудочковой коррекции.

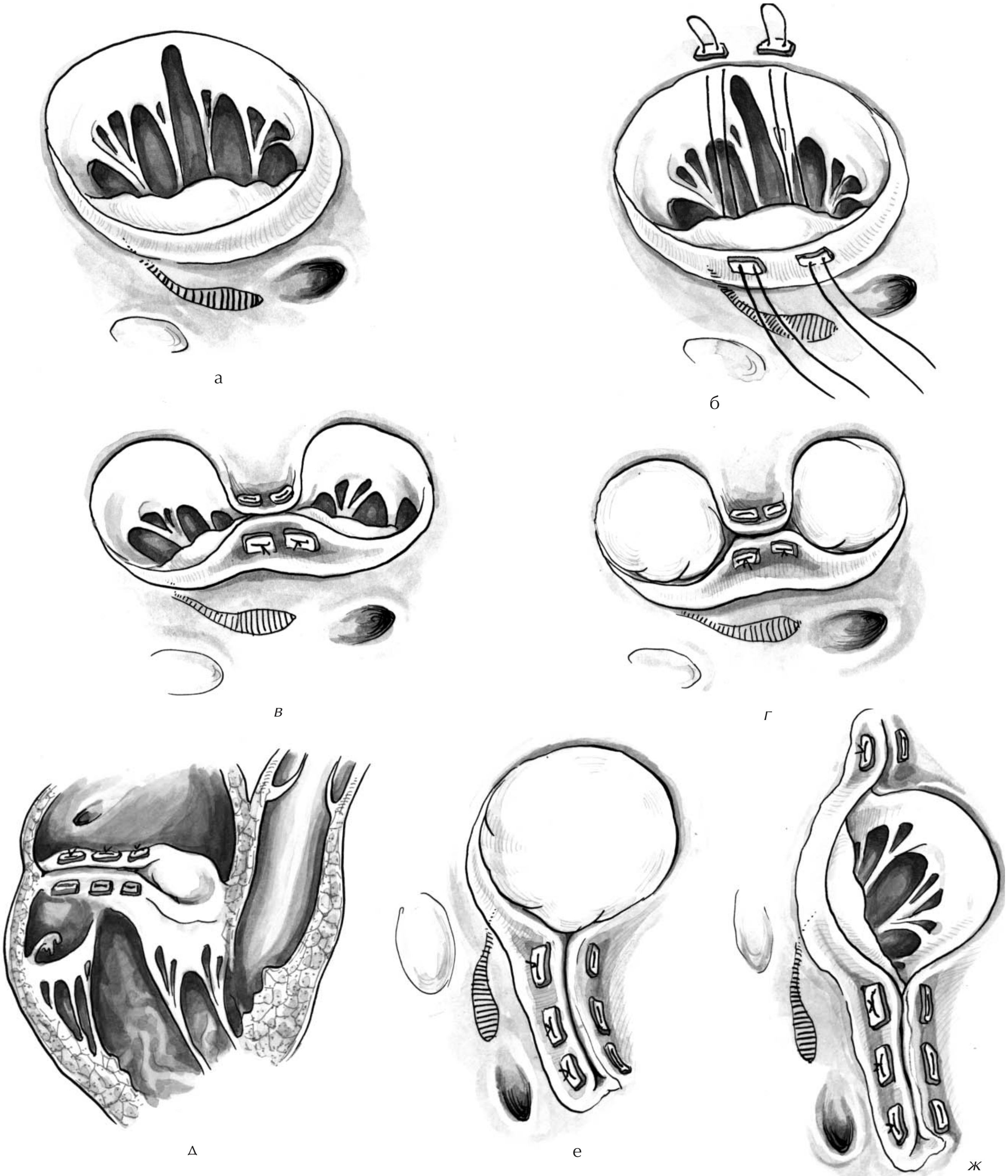


Рис. 11. Реконструкция трехстворчатого клапана без облитерации атриализированной камеры (метод Hetzer) при расщепленной передней створке

Хирургическое лечение младенцев бросает вызов всем кардиохирургам вследствие тяжести порока, незрелости ткани клапана, функциональной легочной атрезии из-за повышенного ЛСС и тяжелой недостаточности трехстворчатого клапана. По причине отсутствия антеградного кровотока из правого желудочка в легочную артерию эти младенцы остаются зависимыми от проходимости артериального протока. Пациенты находятся в состоянии выраженной сердечно-легочной недостаточности, с цианозом и метаболическим ацидозом. Больные нуждаются в жизнеспасающем паллиативном хирургическом вмешательстве для последующей хирургической коррекции или трансплантации сердца. Опубликованы единичные успешные попытки анулопластики трехстворчатого клапана у младенцев (33, 66). Результаты протезирования трехстворчатого клапана в этом возрасте пока неудовлетворительные (68, 88). Отсрочить анатомическую или гемодинамическую коррекцию позволяет наложение системно-легочного анастомоза (91), выполняемого в течение первых недель жизни. Начиная с 3–4 мес следует отдавать предпочтение более благоприятному с энергетической точки зрения двунаправленному кавопульмональному анастомозу. Эти вмешательства увеличивают легочный кровоток и уменьшают выраженность цианоза.

Создание одножелудочкового кровообращения у младенцев (операция Starnes)

При очевидных показаниях к гемодинамической коррекции, в качестве первого этапа у тяжелых больных в грудном возрасте выполняют процедуру исключения правого желудочка из кровообращения путем закрытия AV-отверстия заплатой с одновременным расширением межпредсердного сообщения и созданием системно-легочного шунта (операция Starnes) (рис. 12). Трехстворчатый клапан закрывают лоскутом из аутоперикарда непрерывным швом. Линию шва начинают на уровне переднеперегородочной комиссуры и продолжают по часовой стрелке вдоль клапанного кольца. На уровне задней створки шов покидает истинное кольцо и обходит коронарный синус, оставляя его под заплатой (см. рис. 12, *а*). Создают или расширяют межпредсердное сообщение вниз в сторону нижнего края овальной ямки и вверх в сторону верхней полой вены для свободного смешивания крови (см. рис. 12, *б*). Уменьшают объем правого предсердия путем иссечения части переднебоковой стенки. Ушивают правое предсердие. Во время фазы согревания создают центральный анастомоз между восходящей аортой и легочным стволом с помощью сосудистого протеза из Gore-Tex диаметром 4 мм (см. рис. 12, *в*). Пациента отлучают от искусственного кровообращения с необходимой поддержкой (допамин, адреналин, ПГЕ$_1$, ингибиторы фосфодиэстеразы, гипервентиляция).

Сформированное таким образом одножелудочковое кровообращение подлежит в дальнейшем полной коррекции гемодинамики по Fontan (76, 92).

По данным Лазоришинца, в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Амосова АМН Украины из 210 операций реконструкция клапана составила 68,9%, протезирование — 22,8%, гемодинамические паллиативные операции — 8,7%.

Дополнительные процедуры после протезирования или реконструкции клапана

Овальное окно закрывают непрерывным швом, большой ДМПП — заплатой из аутоперикарда.

Коррекция сопутствующих врожденных пороков

Коррекция сопутствующих аномалий (ДМПП, ДМЖП, АВСД, патология митрального клапана, клапанный и подклапанный легочный стеноз) корригируют обычным образом перед реконструкцией трехстворчатого клапана или после неё.

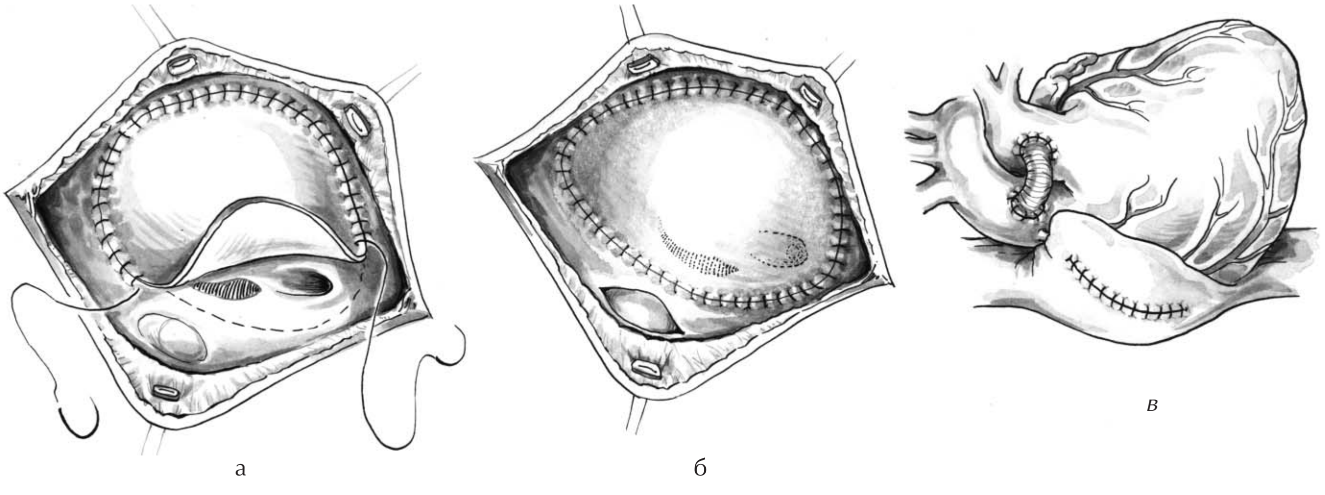


Рис. 12. Операция Starnes: исключение правого желудочка из кровообращения путем закрытия AV-отверстия заплатой с одновременным расширением межпредсердного сообщения и созданием системно-легочного шунта

Лечение предсердных аритмий

Если разрушение аномальных проводящих путей (ответственных за тахикардию повторного входа (*re-entry*) или дополнительных проводящих путей при синдроме Wolff–Parkinson–White) не произведено до операции при электрофизиологическом исследовании, эту процедуру выполняют во время хирургического вмешательства. Одновременно с коррекцией порока может быть выполнена процедура Cox–Maze (см. гл. 75) для устранения хронической или пароксизмальной мерцательной аритмии и фибрилляции предсердий. Процедуру Maze выполняют или хирургически (техника разрезов и ушивания) или с использованием радиочастотной катетерной абляции.

Закрытие правого предсердия

Перед ушиванием разреза гигантского правого предсердия резецируют существенную часть его стенки. Её можно также свернуть в валик непрерывным швом 4/0 проленом.

Контрольное интраоперационное эхокардиографическое исследование

После отлучения от искусственного кровообращения проводят чреспищеводное ЭхоКГ-исследование для оценки компетентности клапана, наличия остаточного шунта и функции левого и правого желудочков.

Интра- и послеоперационное ведение

После отключения от аппарата искусственного кровообращения обычно требуется лечение инотропными средствами и в редких случаях механическая поддержка внутриаортальной баллонной контрапульсацией. Для улучшения функции правого желудочка полезно применение средств для снижения ЛСС.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

По сводным данным, до 1976 г. непосредственная летальность после протезирования трехстворчатого клапана у больных с аномалией Эбштейна составляла 53% (58, 93, 94), в несколько раз превышая смертность при естественном течении. За период с 1976 по 1983 гг. при осуществлении 153 операций протезирования, в зарубежных клиниках летальность снизилась до 21,5%. Об улучшении результатов протезирования трехстворчатого клапана свидетельствовали данные работ Амосова и соавторов (2), Соловьева и соавторов (95, 96), Ситара (97), Бураковского и соавторов (50), Barbero-Marcial и соавторов (79), Bove и соавторов (98), Shigenobu и соавторов (99), Westaby и соавторов (54), Abe и Komatsu (100), Nawa и соавторов (53). В связи с этим число протезирований клапана постоянно росло. Danielson и соавторы (48) сообщали о результатах 69 протезирований с госпитальной летальностью 6%.

В настоящее время ранняя летальность варьирует в различных группах пациентов от 2,9 до 8% и зависит от хирургической эпохи и избранного метода лечения. Так, по данным Лазоришинца, в нашем институте госпитальная летальность после реконструктивных операций составила 5,5%, а после протезирования трехстворчатого клапана — 18%. Выживаемость к 5-му году после реконструктивных операций составила 94,5%, а после протезирования клапана — 59,8%. Почти у всех больных после операции наступает существенное улучшение состояния и большинство из них относят к I–II классу NYHA. Обычно уменьшаются размеры сердца и частота аритмий. Клапансохраняющие операции в функциональном отношении превосходят протезирование клапана.

Chavaud (101,102) проанализировал летальные исходы в серии из 111 операций и выделил подгруппу пациентов с акинетическим правым желудочком, умерших в течение первых суток. После этого в аналогичных случаях данный центр стал применять разгрузку правого желудочка с помощью кавопульмонального анастомоза. В указанной подгруппе актуарная выживаемость к первому году после операции составила 88,5%, к 5, 10 и 15 годам — 85%.

Специфическими осложнениями отдаленного периода являются полная AV-блокада, предсердные и желудочковые аритмии, остаточная трикуспидальная недостаточность или стеноз после реконструкции клапана и нарушение функции протеза.

Литература

1. Ebstein, W. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch FAnat Physiol Wissensch Med Leipz, 1866, 238–55.
2. Амосов Н.М., Бендет Я.А. Терапевтические аспекты кардиохирургии. – К.: Здоровье, – 1983. – С. 81–84.
3. Вишневский А.А., Галанкин Н.К. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. – М., – 1962. – С. 179–188.
4. Ситар Л.Л. Наблюдение успешной экстренной операции по поводу заклинивания шарикового клапана после радикальной коррекции аномалии Эбштейна // Грудная хирургия. – 1974. – Вып. 6. – С. 56–60.
5. Biolostozky D., Horwitz E.S. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. A review of 65 cases // Am. J. Cardiol. – 1972. – Vol. .29. N 6. – P.826–836.
6. Lang D., Oberhoffer R., Cook A. et al. Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life//J.Am. Coll. Cardiol. – 1991 .– Vol. 17.– P. 1161–1167.

7. Sharland G.K., Chita S.K., Allan L.D. Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life // J. Am. Coil. Cardiol. – 1991. – Vol. 17. – P.944– 949.
8. Allan LD, Desai G, Tynan MJ. Prenatal echocardiographic screening for Ebstein's anomaly for mothers on lithium therapy. Lancet 1982; 2: 875–6.
9. Weinstein MR, Goldfield MD. Cardiovascular malformations with lithium use during pregnancy. Am J Psychol 1975; 132: 529–31.
10. Long WA. Willis PW. Maternal lithium and neonatal Ebstein's. Am J Perinatal 1984; 1:182–4.
11. Zalzstein E, Koren G, Einarson T, Freedom RM. A case–control study on the association between first trimester exposure to lithium and Ebstein's anomaly. Am J Cardiol 1990; 65: 817–18.
12. Gentles T.L., Calder A.L., Patricia M.C., Mentze J.M. Predictors of long–term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve // Am. J. Cardiol. – 1992.–Vol. 69. –P.377–381.
13. Takayasu S, Obunai Y, Konno S. Clinical classification of Ebstein's anomaly. Am Heart J 1978;95:154–162.
14. Carpentier A., Chauvaud S. Mace L. et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve // J. Thorac. Cardiovasc.Surg. – 1988. – Vol.96. – N I.– P. 992–101.
15. Van Praagh R, Ando M, Van Praagh S et al. Pulmonary Atresia: anatomic considerations. In: The Child with Congenital Heart Disease after Surgery . Mount Kisco, NY: Futura, 1976:103–5.
16. Bharati S, McAllister HAJ, Chiemmongkoltip P, Lev M. Congenital pulmonary atresia with tricuspid insufficiency: morphologic study. Am J Cardiol 1977; 40: 70–5.
17. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD. The tricuspid valve in pulmonary atresia and intact ventricular septum. Arch Pathol Lab Med 1978; 102: 28–31.
18. Freedom RM, Perrin D. The tricuspid valve: morphologic considerations. In: Freedom RM, ed. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Mount Kisco, NY: Futura, 1989: 37–52.
19. Freedom RM and Perrin D. The right ventricle: morphologic considerations. In: Freedom RM, ed. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Mount Kisco, NY: Futura, 1989: 53–74.
20. Stellin G, Santini F, Thiene G et al. Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and Ebstein anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 255–61.
21. Miyamura H, Matsukawa T, Maruyama Y, Nakazawa S, Eguchi S. Duplication of the tricuspid valve with Ebstein anomaly. Jpn Circ J 1984; 48: 336–8.
22.Bashour TT, Saalouke M, Yazji ZI. Apical left ventricular diverticulum with Ebstein malformation. Am Heart J 1988; 115: 1332–4.
23. Erickson LC, Cocalis MW. Ebstein's malformation of the mitral valve: association with aortic obstruction. Pediatr Cardiol 1995; 16(1): 45–7.
24. Ferreira SM, Ebaid M, Aiello VD. Ebstein's malformation of the tricuspid and mitral valves associated with hypoplasia of the ascending aorta. Int J Cardiol 1991; 33:170–2.
25. Aiello VD. Bilateral Ebstein's malformation. Cardiovasc Pathol 1999; 8(1): 52.
26. Ruschhaupt DG, Bharati S, Lev M. Mitral valve malformation of Ebstein type in absence of correctioned transposition. Am J Cardiol 1976; 38:109–12.
27. Dusmet M, Oberhaensli I, Cox JN. Ebstein's anomaly of the tricuspid and mitral valves in an otherwise normal heart. Br Heart J 1987; 58: 400–1.
28. Leung M, Rigby ML, Anderson RH, Wyse RK, Macartney FJ. Reversed offsetting of the septal attachments of the atrioventricular valves and Ebstein's malformation of the morphologically mitral valve. Br Heart J 1987; 57: 184–7.
29. Smallhorn JF, Iukawa T, Benson L, Freedom RM. Noninvasive recognition of functional pulmonary atresia by echocardiography. Am J Cardiol 1984;54:925–926.
30. Newfeld EA, Cole RB, Paul MH. Ebstein's malformation of the tricuspid valve in the neonate: functional and anatomic pulmonary outflow tract obstruction. Am J Cardiol 1967;19:727–731.
31. Schiebler GL, Adams P Jr, Anderson RC, Amplatz K, Lester RG. Clinical study of twenty–three cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Circulation 1959;19:165–187.
32.Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. Br Heart J 1974;36: 417–427.
33. Celermajer D.S., Dodd S.M., Greenwald S.E. et al. Morbit anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: pathophysiologic and clinical implications // J. Am. Col. Cardiol. – 1992. –19.N 5– P. 1049–1053.
34. Mair D.D. Management of Ebstein's anomaly // Clev. Clln. J. Med. – 1989. – Vol. 56, – N6.– P. 626–627.
35. Danielson G.K., Fuster V. Surgical repair of Ebstein's anomaly // Ann. Surg. – 1982. –196,– N 4. – P. 499–504.
36. Donnelly J.E., Brown J.M., Radford D.J. Pregnancy outcome and Ebstein's anomaly. Br Heart J 1991 Nov;66(5):368–71
37. Yater WM, Shapiro M. Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's disease): review and report of a case with electrocardiographic abnormalities and detailed histologic study of the conduction system. Ann Intern Med 1937;11: 1043–1062.
38. Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, Nadas AS. Ebstein's anomaly: clinical profile and natural history. Am J Cardiol 1971;28:84–95.
39. Амосов Н.М., Сидаренко Л.Н., Ситар Л. Л. Опыт хирургического лечения аномалии Эбштейна //Грудная хирургия.–1978. – № 2. – С. 9–15.
40. Driscoll D.J., Mottram C.iD., G. Danielson G.K. Spectrum of exercise intolerance in 45 patients with Ebstein's anomaly and observations on exercise tolerance in 11 patients after surgical repair // J. Am. Coll. Cardiol. – 1988.– Vol.11, N 4.– P.831–836.
41. Fallath F., Halldie-Smith K.U. Unusual electrocardiographic change in Ebstein`s anomaly //Brit. Heart J.–1972.– Vol.34. – N5. – P.513–519.
42. Anzal A., Kron J. Current management of the Wolf– Parkinson–White syndrome // West J. Med. – 1990. – Vol. 152. – P.383–391.
43. Saxena A. et al. Late noninvasive evaluation of cardiac performance in widly symptomatic older patients with Ebstein's anomaly of tricuspid valve // J. Am. Coll. Cardiol. – 1991. – Vol. 17, N 1. – P. 182–186.
44.Shiina A, Seward JB, Edwards WD et al. Two–dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: Detailed anatomic assessment. J Am Coll Cardiol 1984;3:356–370.
45. Gussenhoven WJ, de Villeneuve VH, Hugenholtz PG et al. The role of echocardiography in assessing the functional class of the patient with Ebstein's anomaly. Eur Heart J 1984;5:490–493.
46. Seward JB. Ebstein's anomaly: ultrasound imaging and hemodynamic evaluation. Echocardiography 1993; 10:641–664.
47. Roberson DA, Silverman NH. Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. J Am Coll Cardiol 1989;14:1300–1307.
48. Danielson G.K. Ebstein's anomaly. Editorial. Comments and personal observations // Ann.Thorac.Surg. – 1992. – Vol. 34. N4. – P. 396–400.
49. Бокерия Л.А. Тахиаритмии. – М., 1989.
50. Бураковский В.И. Бухарин В.А., Бокерия Л.А., Подзолков В.П. и др. Радикальная хирургическая коррекция аномалии Эбштейна: опыт 54 протезирований трикуспидального клапана //Грудная хирургия. –1984. – № 6. – С.5–10.
51. Boiling S.F., Morady F. et al. Current treatment for WPW syndrome: Resultts and surgical implications // Ann. Thorac. Surg. – 1991. – Vol. 52. – P.461–468.
52. Danielson G.K. Surgical management of Ebstein's anomaly // USA – USSR Joint symposium Congenital heart disease. Virginia –1983. – P. 121–134.
53. Nawa S., Kloka Y., Sano S. et al. Surgical correction of Ebstein's anomaly by tricuspid valve replacement and its late problems // J.Cardiovasc. Surg.– 1984. – Vol.25. N2 – P. 142–146.
54. Westaby S., Karp R.B., Kirklin J.W. et al. Surgical treatment In Ebstein's malformation // Ann. Thorac. Surg. – 1982. – Vol. 34. – P.388–395.
55. Becker A.E., R. Anderson R.H., Durrer D. et al. The anatomical substrates of WPW syndrome. A clinicopathologic correlation in patients // Circulation. – 1978. – Vol. 57, N 5. – P. 870–879.
56. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, Copel JA, Reed KL. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. J Am Coll Cardiol 1991;17:167–173.
57. Oberhoffer R, Cook AC, Lang D, et al. Correlation between echocardiographic and morphological investigations of lesions of the tricuspid valve diagnosed during fetal life. Br Heart J 1992;68:580–585.

58. Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO, Mair DD. Ebstein's anomaly, the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Mayo Clin Proc 1979;54:163–173.
59. Denes P., Leon F.A., Wyndham C. et al. Electrophysiological demonstration of bilateral anomalous pathways in a patient with WPW syndrome (Type B pre–excitation) // Am. J. Cardiol.–1976.– Vol. 37 – P. 93–101.
60. Sharland G. Abnormalities of the atrioventricular junction. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds, Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media, 2000: 139–43.
61. Pavlova M, Fouron J–C, Drblik SP et al. Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life. Am Heart J 1998; 135:1081–5.
62. Sharland GK, Chita SK, Allan LD. Tricuspid valve dysplasia or displacement in intra–uterine life. J Am Coll Cardiol 1991;17:944–949.
63. Russo PA, Wyse RKH, Triumbari F, Dodd S, de Leval MR. Ebstein's anomaly in the first year of life: factors affecting mortality [abstract]. Br Heart J 1988; 59:135.
64. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. Am J Cardiol 1998; 81: 749–54.
65. Celermajer DS, Bull C, Till JA et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. / Am Coll Cardiol 1994; 23:170–6.
66. Mair D.D., Seward J.B., Driscoll D.J., Danielson G.K. Surgical repair of Ebstein's anomaly: selection of patients and early and late operative results // Circulation. – 1985. – Vol. 72. N 3. – P.I 170–1176.
67. Seward J.B., Tajik A.J., Feist D.J., Smith H.C. Ebstein's anomaly an. 85 year old man //Mayo Clin. Proc–1979.– Vol.54.– P. 193
68. Celemajer D.S., Cullen S., Sullivan I.D., et al. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly // J. Am. Coll. Cardiol. – 1992. –19. N 5. – P. 1041–1046.
69. Glenn WWL, Browne M, Whittemore R. Circulatory bypass of the right–side of the heart: cavapulmonary artery shunt–indications and results (report of a collected series of 537 cases). In: Cassels DE, ed. The heart and circulation in the newborn and infant. New York: Grune & Stratum, 1966;345–357.
70. Hunter SW, Lillehei CW. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: study of a case together with suggestion of a new form of surgical therapy. Dis Chest 1958;33:297–304.
71. Barnard CN, Schrire V. Surgical correction of Ebstein's malformation widi prosthetic tricuspid valve. Surgery 1963;54:302–308.
72. Charles RG, Barnard CN, Beck W. Tricuspid valve replacement for Ebstein's anomaly: a 19 year review of the first case. Br Heart J 1981;46:578–580.
73. Hardy KL, Roe BB. Ebstein's anomaly: further experience with definitive repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 58:553 –561.
74. Danielson G., Malomy J., Delvoo R. Surgical repair of Ebstein's anomaly//Mayo Clin. Proc– 1979.–54.–P. 185–192.
75. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD et al. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1195–1202.
76. Starnes V.A., Pitlick P.T., Bernstein D. et al. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach // J. Thorac. cardiovasc. surg.– 1991.– Vol. l01 – N6. – P. 1082–1087.
77. Harjula A., Kuparl M., Ventila M., Mattila S. Failure of mechanical valves in Ebstein's malformation // Int. J. Cardiol. –1986. – Vol. 11, N 3. – P.265–276.
78. Ben–Ismail M., Levy B. Protheses valvulaires chez l'enfant et l'adescent. A propos de 76 cas //Coeur.–1975.– Numero Special. – P. 761–772.
79. Barbero–Marclal M., Verginelli G., Anad M. et al. Surgical treatment of Ebstein's anomaly // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. –1979. – Vol. 78. – P. 416–422.
80. Senoo Y., Ohishi K., Nawa S., Teramoto S., Sunada T. Total correction of Ebstein's anomaly by replacement with a biologic aortic valve without plication of the atrialised ventricle // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1976. – Vol. 72. –P.243–248.
81. Jegaden O., Perinetti M.., Barthelett M. et al. Long–term results of porcine bioprostheses in the tricuspid position // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 1992. – Vol. 6. – P.256–260.
82. Kratz J.M., Crawford F.A., Stroud M.R., Appleby D.C., Hanger K.H. Trends and results in tricuspid valve surgery // Chest. – 1985. – Vol. 88. – P.837–840.
83. Human D.G., Joffe H., Fraser C.B., Barnard C.N. Mitral valve replacemnent in children // J. Cardiovasc. Surg. – 1982. –Vol. 83. – P.873–878.
84. Elliott M.J., de Leval M. Valve replacement in childhood // World J. Surg. –1985.–Vol. 9. –P.568–578.
85. Berry B. A., Ritter D.G., Wallace R.B. et al. Cardiac valve replacement in children //J. Thorac. Cardiovasc. Surg.– 1974. – Vol. – 68. – P. 705.
86. Chen S.C., Laks H., Fagen L. et al. Valve replacement in children // Circulation . – 1977. – Vol. 56. N 2. – P.I 17–121.
87. Подзолков В.П., Махмудов М.М., Странин В.Г. и др. Случай успешной замены ранее имплантированного ксеноаортального протеза при аномалии Эбштейна //Грудная хирургия. – 1984. – № 5. – С. 84–86.
88. Pasque M., Williams W.G., Coles J.G., et al. Tricuspid valve replacement in children // Ann.Thorac. Surg. –1987. – Vol. 44.N2.–P.164–168.
89. Quaegebeur J.M., Sreeram N., Fraset A.G. et al. Surgery for Ebstein's anomaly: The clinical and echocaqrdiographic evaluation of a new technique//J. Am. Coll. Cardiol.–1991 .– V. 17.–P.722–728.
90. Hetzer, R., Nagdyman, N., Weng, Y.G., et al. 1998. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 115, 857–68.
91. Narayan R., Balakrishnan K.G., Pillai V.R., et al. Bidirectional Glenn shunt: a step in the right direction//Indian Heart J.–1996.–Ju Aug.–48 (4).–P. 375–80.
92. Masuda M., Kado H., Shiokawa Y., et al. Clinical result of the staged Fontane procedure in high–risk patient //Ann Thorac. Surg.–1998.– Jun; 65(6).–P. 1721–5.
93. Охотин И.К., Рыбинский А.Д. Пластические операции на трехстворчатом клапане при аномалии Эбштейна //Тез. докл. IV Всесоюз. симпозиума по сердечно–сосудистой хирургии. – М. – 1983. – С.61–63.
94. Mc Faul R.C., Davis Z., Guiliani E.R. et al. Ebstein's malformation. Surgical experience at the Mayo Clinic // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1976. – Vol. 72. –P. 910–915.
95. Соловьев Г.М., Зубарев Р.П., Шумаков В.И. Первый опыт радикальной коррекции аномалии Эбштейна //Грудная хирургия. – 1966. – № 4. – С. 3–11.
96. Соловьев Г.М., Чернов В.П., Частухин и др. Демонстрация больной через 10 лет после радикальной коррекции аномалии Эбштейна с повторным протезированием клапана в связи с тромбозом протеза //Грудная хирургия. –1979.– № 6. – С.78–80.
97. Ситар Л.Л. Аномалия Эбштейна (клиника, диагностика, хирургическое лечение, отдаленные результаты): Автореф. дис... д–ра мед. наук. – К., 1978 – 38 с.
98. Bove E.L., Kirsh M.M. Valve replacement for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1979. – Vol.78. – P.229–232.
99. Shigenoubu M., Mendez M.A., Zubalte P., Kay J.H. Thirteen years experience with the Kay–Shilley disc valve for tricuspid replacement in Ebstein's anomaly // Ann. Thorac. Surg. – Vol. 29, N 5. – P.423–427.
100. Abe T., Komatsu S. Valve replacement for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: early and long–term results of eight cases // Chest. – 1983. – Vol. 84. – P. 414–417.
101. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. Ann Thorac Surg 2001; 71(5): 1547–52.
102. Chauvaud S. Ebstein's malformation: surgical treatment and results. In: Redington AN, Brawn WJ, Deanfield JE, Anderson RH, eds. The Right Heart in Congenital Heart Disease. London: Greenwich Medical Media, 1998: 191–6.

Часть восьмая

ПОРОКИ ВЫВОДНОГО ТРАКТА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

ИЗОЛИРОВАННЫЙ КЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Врожденную обструкцию выводного тракта правого желудочка в зависимости от уровня сужения подразделяют на клапанный стеноз, подклапанный, сужение легочного ствола и периферических ветвей легочной артерии. Обструктивные поражения разных сегментов выводного тракта, изолированные или сочетающиеся с другими ВПС, составляют в 25–30% врожденных аномалий сердца.

Первое описание порока относится к 1749 г. и принадлежит De Senae, затем — Morgagni (1). После внедрения катетеризации сердца зарегистрированная частота этой аномалий составляет 8–10% (2–8). Описаны семейные случаи легочного стеноза. Так, среди сибсов (детей одних родителей) 125 лиц с легочным стенозом у 2,2%–2,9% был порок, главным образом легочный стеноз (9, 10). Среди детей с ВПС изолированный клапанный стеноз легочной артерии встречается у 1,7% мужских пробандов и у 3,8% женских пробандов (11).

АНАТОМИЯ

Нормальный клапан легочной артерии как бы вставлен в инфундибулум правого желудочка и поддерживает фиброзно-эластические стенки легочных синусов на уровне вентрикулоартериального соединения. Створки прикрепляются в виде полулуний, ограничивая синусы клапана. Суженные клапаны можно разделить на куполообразные, диспластические и нетипичные. В куполообразных клапанах, в отличие от нормальных и диспластических, линия прикрепления створок почти циркулярная (12). Клапанный стеноз образован сращением створок. Во время систолы клапан принимает форму конуса или купола, выдающегося в легочный ствол (рис. 1).

Сросшиеся створки хорошо видны со стороны легочной артерии, они разделены двумя-четырьмя складками, которые радиально расходятся и крепятся к стенке легочного ствола на уровне синотубулярного соединения, создавая сужение, похожее на талию. В 20% случаев легочный клапан двустворчатый (5). У старших детей и взрослых вокруг отверстия могут фиксироваться бородавчатые вегетации или кальцинаты. Створки умеренно утолщены. Разделение сросшихся створок при куполообразных сужениях не восстанавливает нормальной структуры клапана, даже если баллонная вальвулопластика или хирургическая вальвулотомия устраняет стеноз (12).

Диспластическая форма стеноза легочного клапана встречается реже (20%), чем типичное сужение (13–19). При дисплазии клапана линия прикрепления створок нормальная, полулунная. Обструкцию создают малоподвижные утолщенные створки в сочетании с гипоплазией клапанного кольца, надклапанного втяжения, узкого или короткого легочного ствола, зачастую с периферическими стенозами легочной артерии. Обычно имеются три отдельные несращенные створки, состоящие из дезорганизованной миксоматозной ткани (13, 14, 20). Однако небольшой эффект баллонной вальвулопластики позволяет предположить наличие некоторого комиссурального сращения. Створки утолщены целиком — от свободного края до места прикрепления. В неонатальном периоде дисплазия клапана видна на ангиокардиограмме. После успешной баллонной дилатации в среднесрочном отдаленном периоде клапан становится более гибким и со временем спонтанно нормализуется (21–23).

Клапанное "кольцо" обычно сужено. Гистологические исследования нормальных и аномальных легочных клапанов не обнаружили четкого фиброзного кольца, которое является скорее удобным клиническим термином, чем анатомической структурой. Если сужение выводного тракта правого желудочка вызвано дисплазией клапана, оно часто сочетается с сердечными и несердечными аномалиями, носит семейный характер и обнаруживается у большинства больных с синдромами Noonan (24, 25), Williams (13–18, 26–33), Alagille (34, 35), хотя для них более типичными являются периферические легочные стенозы.

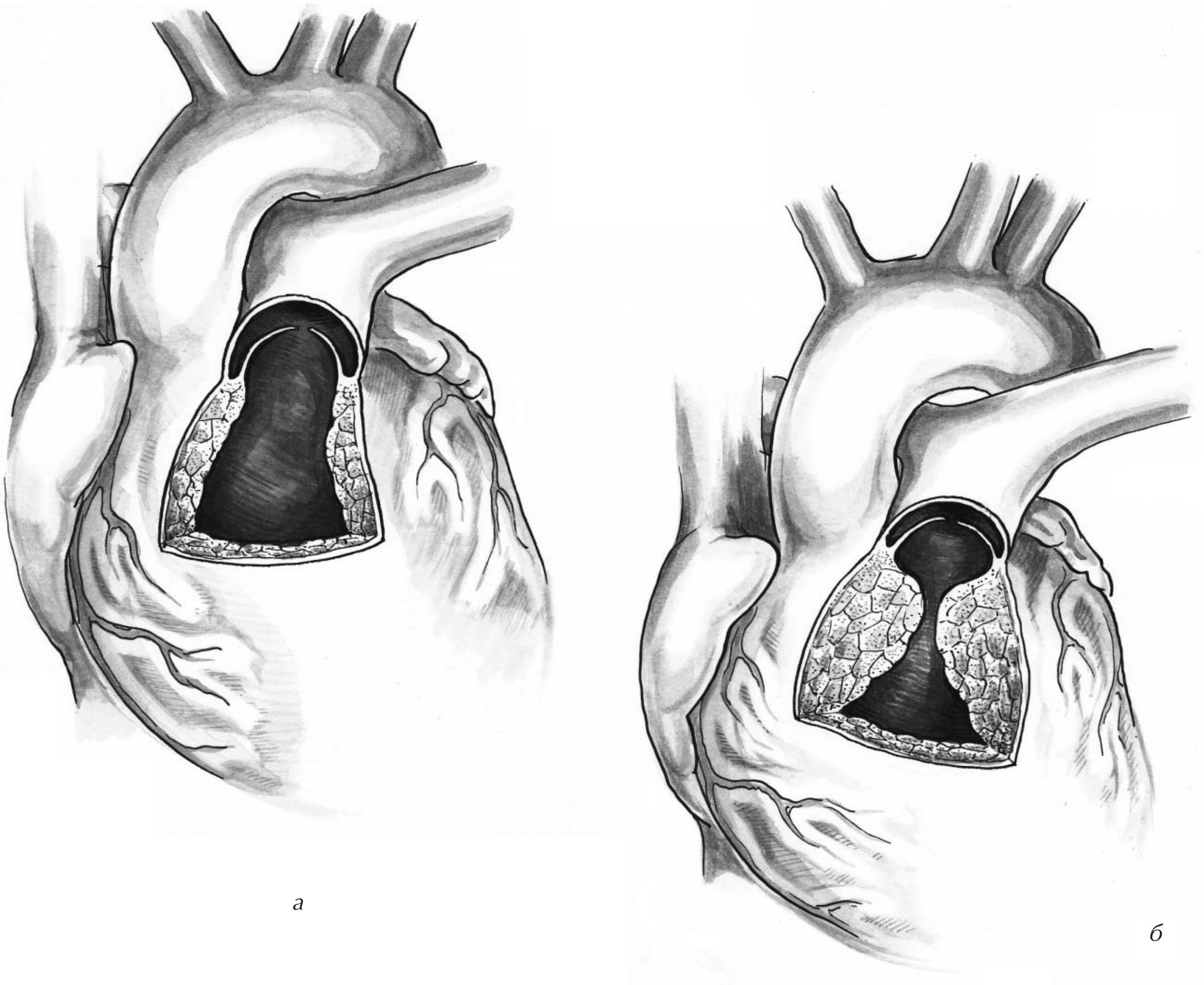


Рис. 1. Схематическое изображение клапанного легочного стеноза с интактной межжелудочковой перегородкой: *а* — куполообразная форма клапана; *б* — вторичное инфундибулярное сужение

Правый желудочек резко гипертрофирован, полость его уменьшена. Гипертрофия особенно заметна в инфундибулярной части желудочка, вызывает динамическое сужение выводного тракта (см. рис. 1). Степень гипертрофии миокарда и папиллярных мышц соответствует выраженности стеноза. В тяжелых случаях развивается вторичная кардиомиопатия как проявление врожденной дисплазии миокарда. Миокард часто плотный из-за диффузного кардиосклероза, возможны изменения по типу инфаркта субэндокардиальной области свободной стенки и папиллярных мышц, что является следствием дефицита коронарного кровотока. Верхушечную часть и выводной тракт заполняют плотные утолщенные трабекулы. Это свидетельствует о том, что при внутриутробном развитии нарушен механизм абсорбции нормальной эмбриональной губчатой мезенхимальной ткани. Именно состояние миокарда во многом определяет продолжительность жизни, время появления сердечной недостаточности, характер послеоперационного течения.

Эндокард инфундибулума часто утолщен по типу локального фиброэластоза. Трехстворчатый клапан имеет признаки дисплазии, утолщен, с разрастанием фиброзной ткани вдоль линии комиссур и в местах прикрепления сухожильных хорд. Примерно у половины пациентов трехстворчатый клапан нормальных размеров, у остальных диаметр клапана меньше нормы и у 10% пациентов имеется истинная гипоплазия клапана (36). Правое предсердие при резком стенозе увеличено, стенка его утолщена. В большинстве случаев овальное окно открыто, реже имеет место ДМПП. Через него разгружается правое предсердие, вызывая при выраженном право-левом сбросе цианоз.

Типичное постстенотическое расширение легочного ствола начинается от легочного клапана и простирается на левую легочную артерию в связи с направлением выводного тракта правого желудочка в левую сторону. Исключения составляют случаи дисплазии клапана. Механизм дилатации связан с воздействием на стенку легочного ствола высокоскоростной струи крови из узкого отверстия клапана. Степень постстенотической дилатации не пропорциональна тяжести стеноза. Умеренный стеноз вызывает большую дилатацию, чем выраженный.

Постстенотическое расширение не всегда отмечается у новорожденных и отсутствует при изолированном инфундибулярном стенозе, а также при клапанных стенозах, сочетающихся с двусторонними сужениями легочных артерий. При этом легочной ствол обычно уже, чем дистальные ветви.

Правосторонняя дуга наблюдается крайне редко, но если она есть, следует заподозрить инфундибулярный, а не клапанный стеноз (37).

Клапанный стеноз легочной артерии может быть компонентом множества более сложных внутрисердечных аномалий, включая тетраду Фалло, двухкамерный правый желудочек, сужения периферических артерий и другие пороки. Диффузная обструкция инфундибулярной части желудочка может быть проявлением гипертрофической кардиомиопатии как следствие диффузного миокардиального процесса, в частности, наблюдаемого у молодых людей (38).

Зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение при стенозе легочной артерии является казуистикой (39, 40).

ЭМБРИОЛОГИЯ

Считается, что наиболее вероятным патогенетическим механизмом образования клапанного стеноза является недоразвитие дистальной части бульбуса сердца, из которого развивается легочный клапан (41). Однако трудно понять, как аномалия развития бульбуса сердца могла привести к сращению хорошо сформированных створок легочного клапана в сердце, в котором развитие межжелудочковой перегородки завершено (42). Существует предположение, что легочный стеноз или атрезия могут быть результатом фетального эндокардита (43). Интересно размышление Abbott (44) в ее атласе об этиологии стеноза легочной артерии: "Этот порок практически всегда воспалительного происхождения, результат фетального эндокардита после завершения формирования перегородки сердца". Важную роль играют генетические факторы, поскольку подклапанный и клапанный стенозы ассоциируются с множеством соматических аномалий, таких, как особая внешность, низкий рост и умственное отставание без больших хромосомных аномалий.

ГЕМОДИНАМИКА

В связи с препятствием оттоку крови из правого желудочка давление в нем значительно повышается (максимально до 200–240 мм рт.ст.), пропорционально степени сужения. Гипертрофированный правый желудочек способен обеспечивать нормальный выброс в легочную артерию, не оказывая отрицательного влияния на фетальное кровообращение. Однако при тяжелом стенозе выброс правого желудочка снижается и внутриутробное кровообращение напоминает таковое при атрезии легочной артерии, хотя желудочковая камера определенно больше, чем при атрезии. У плода и новорожденного увеличенная постнагрузка компенсируется гиперплазией мышечных клеток одновременно с усилением артериогенеза. У взрослых мышечные клетки гипертрофируются и плотность капиллярной сети недостаточна для кровоснабжения большой мышечной массы. Особенности фетального и неонатального миокарда позволяют генерировать высокое давление в желудочке, необходимое для поддержания нормального кровотока через сужение.

При резком фиксированном сужении отверстие клапана не растет с возрастом, степень стеноза увеличивается, так как скоростной поток крови усугубляет клапанную деформацию. В этих условиях желудочек дилатируется и развивается сердечная недостаточность. Легочный кровоток снижается, однако снабжение организма кислородом не страдает из-за увеличения экстракции кислорода тканями. При нагрузке этот компенсаторный механизм становится недостаточным, поэтому может развиться периферический цианоз. Центральный цианоз возникает вследствие право-левого шунта через открытое овальное окно или ДМПП. Сброс крови справа налево обусловлен повышением диастолического давления в правом желудочке из-за гипертрофии и снижения растяжимости желудочка.

КЛИНИКА

У большинства больных с клапанным легочным стенозом симптомы отсутствуют и порок выявляется при рутинном обследовании. При наличии симптоматики она варьирует от небольшой одышки и умеренного цианоза при нагрузке до признаков сердечной недостаточности. У младенцев порок не проявляется, за исключением детей с критическим легочным стенозом. Жалобы прогрессируют с возрастом, хотя равная выраженность сужения в одних случаях приводит к инвалидности, а в других пациенты живут без ограничений во взрослом возрасте. Одышка и утомляемость при нагрузке являются признаками недостаточного сердечного выброса, который в покое покрывает энергетические потребности. Тяжелая физическая нагрузка может спровоцировать обморок и даже внезапную смерть. Боль в области сердца и в эпигастральной области, особенно при нагрузке, является следствием дефицита кровоснабжения миокарда.

Рост и развитие детей с этим пороком обычно нормальные, они хорошо упитаны, лицо лунообразное, как у здоровых детей.

Выраженный цианоз, пальцы в виде барабанных палочек и полицитемия являются признаком большого межпредсердного дефекта. Этот признак наблюдается не только в случаях резкого стеноза, но и при гипоплазии правого желудочка без очевидного стеноза. Таким образом, сам по себе цианоз не является надежным признаком тяжелого сужения легочной артерии. Присаживание на корточки не характерно для данного порока.

Пульсация яремной вены появляется и увеличивается при выраженном стенозе, однако у младенцев и детей она не выражена. Отмечается пресистолическая пульсация печени даже без признаков сердечной недостаточности.

Тяжелый легочный стеноз сопровождается асимметрией грудной клетки без сердечного горба. Во II–III межреберьях слева от грудины почти всегда отмечается систолическое дрожание. Оно может отсутствовать у маленьких детей при слабом и тяжелом стенозе с сердечной недостаточностью. Увеличенный верхушечный толчок является важным физикальным признаком порока, и если этот признак отсутствует, диагноз сомнителен. Умеренный стеноз сопровождается незаметной пульсацией желудочка, которая лучше ощущается после нагрузки. При тяжелом стенозе приподнимающий сердечный толчок более очевиден.

Аускультативные признаки клапанного стеноза настолько характерны, что диагноз можно поставить без специальных лабораторных исследований (рис. 2). Первый тон нормальный и его необходимо отличать от щелчка выброса правого желудочка. Щелчок генерируется в момент полного открытия куполообразного легочного клапана. Наличие щелчка говорит о слабом или умеренном стенозе. При более тяжелом стенозе щелчок возникает раньше или неотделим от первого тона. Интенсивность щелчка выброса изменяется с фазами дыхания, снижаясь при вдохе и увеличиваясь при выдохе. Во время вдоха энергичные сокращения правого предсердия передаются в правый желудочек и на нижнюю поверхность клапана легочной артерии.

В начале сокращения правого желудочка клапан уже находится в относительно открытом состоянии. Его систолическая экскурсия снижена и систолический щелчок слабый или отсутствует. И наоборот, во время выдоха гемодинамический эффект сокращения правого предсердия снижен. Во время систолы правого желудочка клапан находится в относительно закрытом состоянии, поэтому амплитуда его систолической экскурсии максимальна, что обусловливает громкий щелчок выброса.

Систолический шум выброса имеет ромбовидную форму, максимально слышен по верхнему левому краю грудины и распространяется на всю предсердечную область, шею и спину. Громкость шума необязательно является показателем тяжести, хотя в целом его интенсивность пропорциональна степени обструкции. У младенцев с критическим стенозом и сердечной недостаточностью систолический шум может быть обманчиво мягким. Продолжительность шума соответствует длительности изгнания и прямо связана с выраженностью сужения (см. рис. 2). При слабом стенозе шум намного короче и его пик находится в середи-

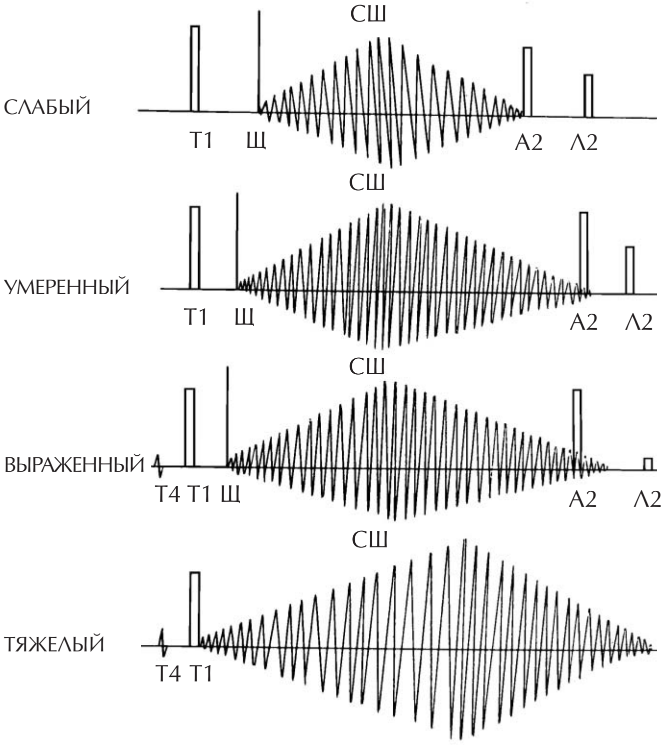


Рис. 2. Схематическое изображение фонокардиограмм при различной степени стеноза. Сверху вниз: слабый, умеренный, выраженный, тяжелый стеноз. СШ — систолический шум, Т1 — I тон, Щ — щелчок, А2 — аортальный компонент II тона, Л2 — легочный компонент II тона, Т4 — IV тон

не систолы. При умеренном стенозе шум заканчивается до или несколько позже аортального компонента II тона. При значительном сужении шум распространяется за аортальный компонент, который может быть полностью покрыт шумом. С увеличением обструкции шум не только удлиняется, но его пик смещается в более позднюю фазу систолы, принимая асимметрическую форму бумажного змея. В противоположность этому, систолический шум при тетраде Фалло короче и его пик более ранний.

У младенцев с критическим стенозом обнаруживается второй систолический шум трикуспидальной недостаточности по левому нижнему краю грудины. Отсутствие тона закрытия клапана в сочетании с кардиомегалией и голосистолическим шумом недостаточности трехстворчатого клапана являются высоковероятным признаком для постановки диагноза критического легочного стеноза у младенцев. Второй тон при этом пороке обычно расщеплен и степень расщепления пропорциональная обструкции. Легочный компонент II тона может быть нормальным, интенсивность его может быть сниженной или он может быть неслышимым. При слабом сужении расщепление второго тона умеренно увеличено, в тяжелых случаях интервал расщепления удлиняется до 0,12–0,14 с. Отсрочка закрытия легочного клапана является полезным показателем степени обструкции, однако этого признака недостаточно для оценки тяжести. Интенсивность II тона также имеет диагностическое значение. При слабом стенозе тон закрытия клапана может быть громче, чем в норме. Обычно интенсивность II тона обратно пропорциональна тяжести обструкции.

Часто по левому нижнему краю грудины слышен IV тон. Он вызван высокой волной *a* в правом предсердии и обычно является признаком тяжелого сужения. Иногда фиксируется пресистолический шум как продолжение IV тона. Вероятно, он связан с некоторой степенью сужения трехстворчатого клапана.

Наличие III тона может быть обусловлено ДМПП или аномальным дренажем легочных вен в правое предсердие. Редко встречается протодиастолический шум регургитации вследствие деформации клапанного кольца или створок как результат прогрессирующей дилатации легочного ствола, эндокардита, хирургической вальвулотомии или баллонной вальвулопластики.

Тяжелой формой стеноза является так называемый *критический стеноз*, который представляет собой промежуточную форму между атрезией и менее тяжелым легочным стенозом. Он встречается с частотой 3,3% среди детей, поступивших на лечение в течение первого года жизни. У половины пациентов размеры правого желудочка нормальны, у 45% — умеренно уменьшены и у 5% больных имеется тяжелая гипоплазия желудочка. Порок сопровождается выраженной недостаточностью трехстворчатого клапана и атриомегалией. Желудочко-коронарные синусоиды редки. Увеличенная постнагрузка на незрелый миокард приводит к систолической дисфункции. Дисбаланс между доставкой кислорода и потребностью миокарда является причиной ишемического повреждения и фиброза. Эти изменения сопровождаются повышением давления в правом желудочке, право-левым сбросу через открытое овальное окно и значительным цианозом после рождения. Цианоз смягчается благодаря лево-правому сбросу крови через ОАП. Однако проток спонтанно закрывается, если не применять инфузию простогландина. Эти новорожденные находятся в критическом состоянии и умирают в течение нескольких дней и недель, если не предпринято соответствующее лечение.

Электрокардиография

За редким исключением, тяжесть обструкции может быть оценена по ЭКГ. При слабом сужении ЭКГ нормальна в 40–50% случаев. Единственным признаком может быть небольшое отклонение электрической оси вправо. Амплитуда зубца *R*, за исключением периода новорожденности, никогда не превышает 15 мм и обычно менее 10 мм. Иногда нарушение внутрижелудочковой проводимости проявляется как *rsR'* или *rR'* в правых отведениях.

При умеренном легочном стенозе нормальная ЭКГ бывает редко (до 10%). Электрическая ось варьирует в пределах 90^0 и 130^0, *rR'*- или *RS*-комплексы — в соотношении 4:1 в правых отведениях и *R*-зубец менее 20 мм.

При тяжелом легочном стенозе (рис. 3) наблюдается резкое отклонение оси вправо (от 110° +210°). Имеются признаки гипертрофии правого предсердия (зубец *P* высокий, заостренный в отведениях II, III, V), выраженной гипертрофии правого желудочка (форма *R* или *qR* в V_1, глубокий зубец *S* в V_6). Сегмент *ST* часто смещен ниже изолинии с отрицательным глубоким зубцом *T* в отведениях V_1–V_4, что отражает снижение коронарного кровотока и выраженные обменные нарушения в миокарде.

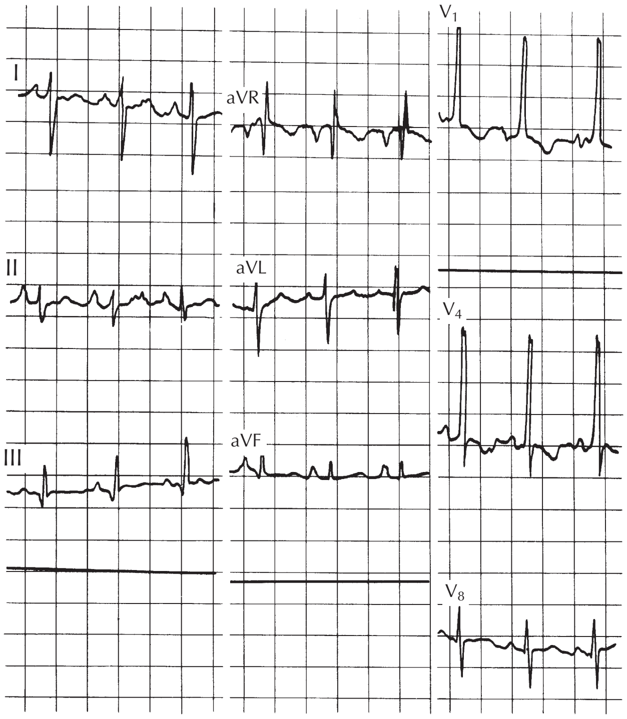


Рис. 3. ЭКГ при тяжелом легочном стенозе. Характерный *qR*-компонент и отрицательный зубец *T* в V_{4R}

Рентгенография

Размеры сердца зависят от степени стеноза, величины право-левого сброса на уровне предсердий и выраженности недостаточности трехстворчатого клапана. При резком стенозе без шунта сердце может быть нормальных размеров, но имеют место расширение ствола легочной артерии, приподнятая над диафрагмой верхушка сердца (смещение правым желудочком левого влево и вверх) (рис. 4).

Степень выбухания дуги легочной артерии определяется направлением струи крови и не всегда отражает степень стеноза. При дисплазии легочного клапана или синдроме краснухи с клапанным или надклапанным стенозом дуга легочной артерии может не выбухать. Резкий стеноз, сопровождаемый значительной недостаточностью трехстворчатого клапана, может приводить к выраженной кардиомегалии, когда размеры сердца и его форма (шаровидная) становятся аналогичными таковым при аномалии Эбштейна. Легочный рисунок обычно нормальный, за исключением правожелудочковой недостаточности или шунта крови справа налево на предсердном уровне, если легочный кровоток снижен.

У младенцев с критическим легочным стенозом кардиомегалия является скорее правилом, чем исключением.

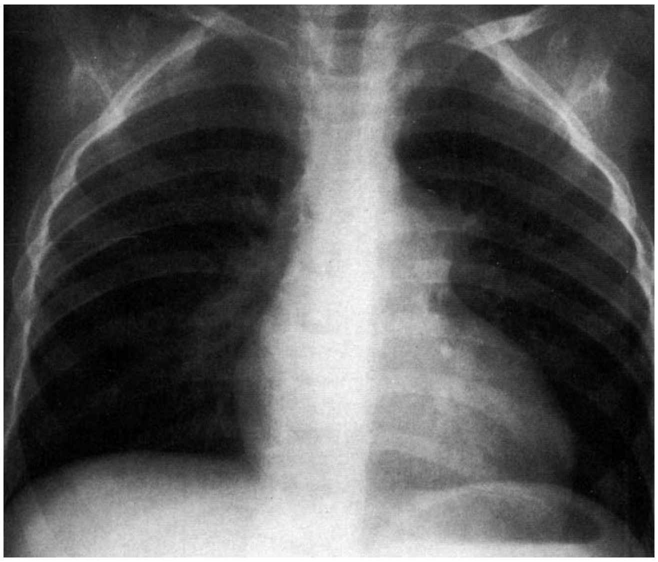


Рис. 4. Рентгенограмма при тяжелом клапанном стенозе легочной артерии

Эхокардиография

Двухмерная ЭхоКГ полезна для оценки размера правого желудочка, анатомии и функции легочного клапана. Проекции исследования стандартные; высокая парастернальная короткая ось и субкостальная сагиттальная позиция. ЭхоКГ констатирует выбухающий легочный клапан с ограниченным систолическим движением, постстенотическое расширение легочного ствола, размер желудочковой камеры и трехстворчатого клапана (рис. 5). ЭхоКГ позволяет дифференцировать классический клапанный стеноз от дисплазии легочного клапана. Признаками дисплазии клапана явля-

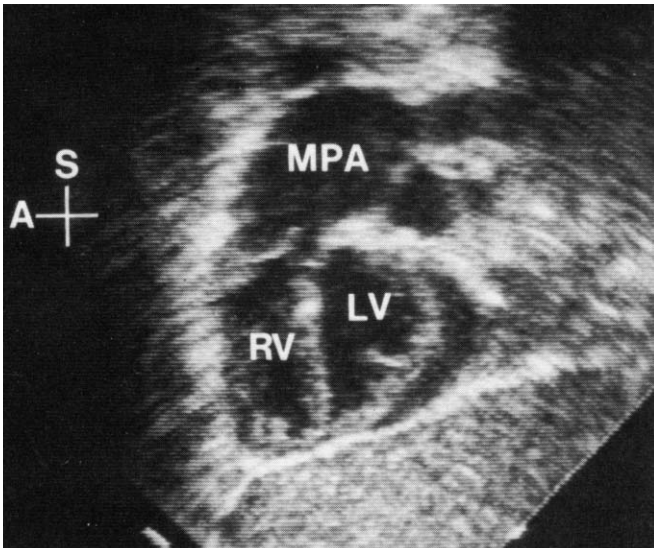


Рис. 5. Эхокардиограмма при клапанном стенозе легочной артерии (MPA — легочный ствол, RV — правый желудочек, LV — левый желудочек)

ются: утолщенные неподвижные створки, гипоплазированное клапанное кольцо, подклапанное сужение, отсутствие постстенотической дилатации.

ДопплерЭхоКГ используется для количественной оценки падения (градиента) давления на стенозированном клапане. Для расчета градиента используется упрощенное уравнение Bernoulli:

$$P=4V^2,$$

где P — пик мгновенного градиента давления на суженном участке (мм рт.ст.), V — пик скорости потока дистальнее сужения (м/с).

Измерение градиента тесно коррелирует с его величиной, полученной при катетеризации. ДопплерЭхоКГ — идеальный метод для документации недостаточности клапана легочной артерии.

Зондирование сердца

Катетеризация показана для диагностики дополнительных аномалий и решения вопроса о выборе метода вмешательства — баллонной вальвулопластики или хирургической операции.

Катетеризация позволяет определить тяжесть и локализацию стеноза. Пик систолического давления в правом желудочке 30–35 мм рт.ст. и градиент давления на клапане более 10–15 мм считаются повышенными. При малой степени стеноза форма кривой давления в легочной артерии нормальная, в то время как при резком стенозе она сглаженная. При измерении давлений может быть заподозрен сопутствующий дискретный инфундибулярный стеноз по наличию двух градиентов давления. Конечно-диастолическое давление в тяжелых случаях может быть повышено. Правопредсердная волна *а* высокая, особенно когда межпредсердная перегородка интактная.

Площадь клапанного отверстия можно рассчитать по формуле Gorlin (45). В норме она равна 2 $см^2/м^2$. При умеренном стенозе она колеблется от 1 до 2 $см^2/м^2$, при выраженном — до 0,25 $см^2/м^2$. Формула Gorlin может быть использована только при изолированном клапанном стенозе. Вычисления некорректны при тубулярном сужении или при более чем одном месте обструкции.

При нагрузке или инфузии изопротеренола систолический градиент возрастает за счет увеличения мощности сокращения желудочка и скорости кровотока через сужение. При тяжелой обструкции ударный объём не увеличивается или даже снижается. Увеличение сердечного выброса происходит одновременно с учащением сокращений. При тяжелом стенозе тахикардия приводит к снижению выброса из-за укорочения времени диастолического наполнения. В этих случаях давление в правом желудочке не только не повышается, но может снизиться. Сокращение времени диастолического наполнения (в том числе за счет удлинения систолы) и увеличение жесткости правого желудочка значительно уменьшают объём наполнения и, следовательно, диастолический резерв желудочка, поэтому желудочек функционирует лучше при редкой частоте сокращений.

Клиническая классификация степени стеноза на слабый, умеренный, выраженный и тяжелый коррелирует с гидродинамическими показателями. При слабом стенозе систолическое давление в правом желудочке не превышает 50 мм рт. ст., при умеренном стенозе давление приближается к системному или равно ему. Супрасистемное давление отражает тяжелую степень стеноза. Максимальная зарегистрированная величина внутрижелудочкового давления равна 250 мм рт. ст.

Ангиокардиография

При заполнении контрастным веществом правого желудочка наглядно демонстрируются характерные черты порока: утолщение стенки, выраженная трабекулярность, размер отверстия клапана по толщине струи в дилатированную легочную артерию. Клапан в систолу приобретает куполообразный вид (рис. 6). В отличие от клапанного стеноза ангиографическими признаками дисплазии клапана являются отсутствие сращения утолщенных малоподвижных створок, гипоплазия клапанного кольца, асимметричное систолическое выбухание, гипоплазия проксимальной части легочного ствола, отсутствие систолической струи и постстенотического расширения ствола (рис. 7). Вид створок не изменяется в разных фазах сердечного цикла. Синусы Вальсальвы сужены и не расширяются в диастолу.

В тяжелых случаях отмечается диффузное сужение выводного тракта правого желудочка из-за вторичной мышечной гипертрофии. Мышечное сужение, обычно расположенное в средней части инфундибулума, видно в средней и поздней систоле. Оно исчезает во время диастолы (рис. 8). В некоторых случаях наблюдается почти полное смыкание стенок в систолу. Сужение образовано гипертрофированными париетальной, септальной ножками и гребнем. Гипертрофированная межжелудочковая перегородка может выбухать в полость левого желудочка, что можно увидеть на левой вентрикулограмме.

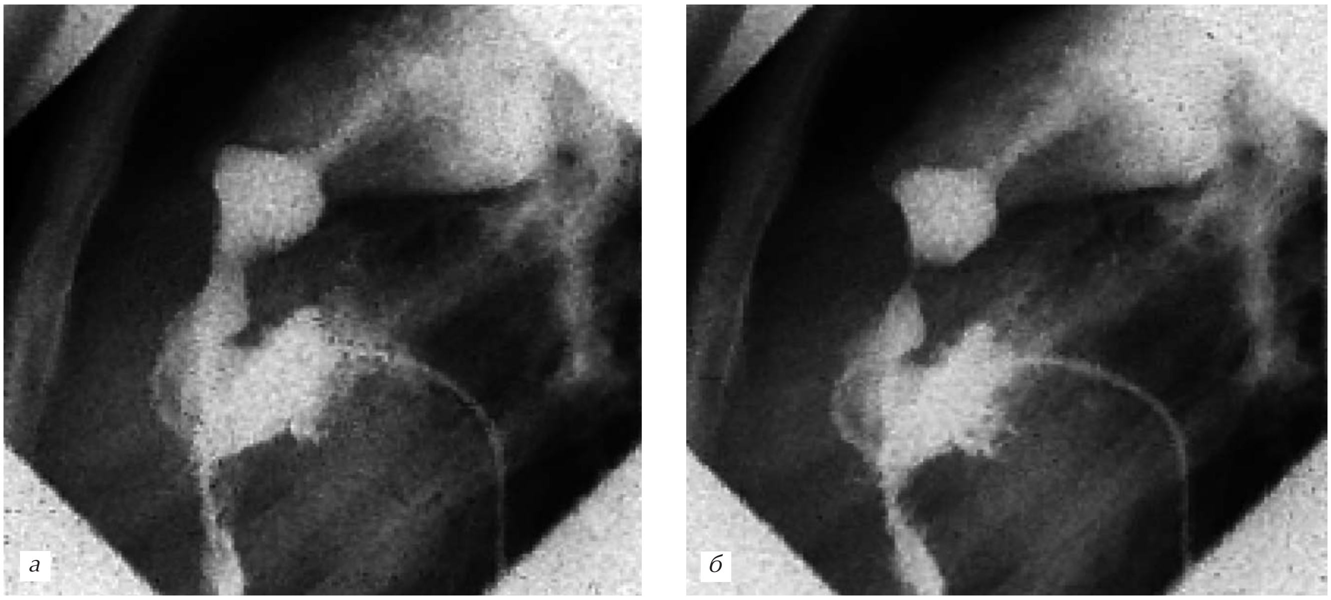


Рис. 6. Ангиокардиограммы при куполообразном клапанном стенозе легочной артерии (*а* — в диастолу, *б* — в систолу)

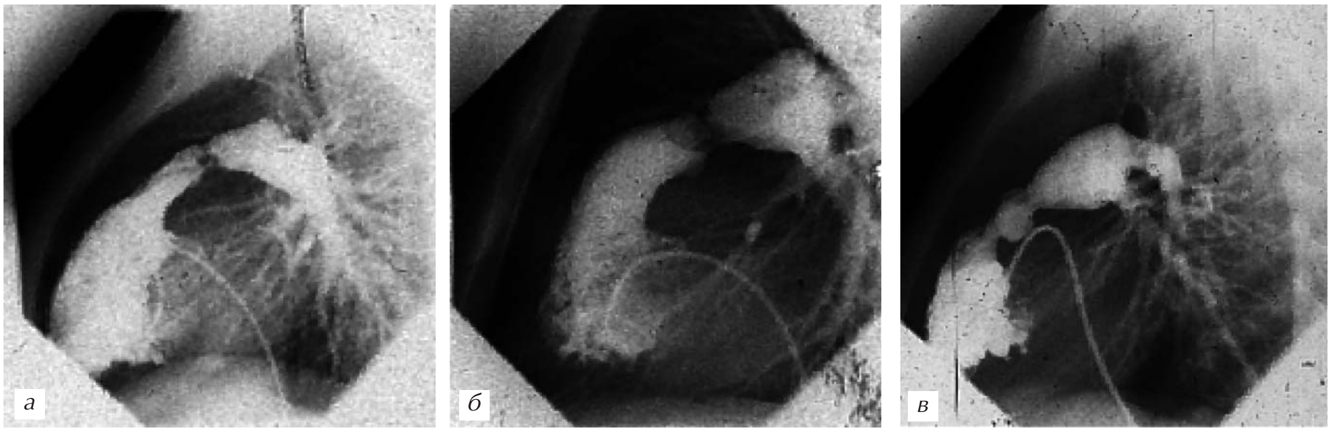


Рис. 7. Ангиокардиограммы при дисплазии клапана легочной артерии. Вид дисплазии клапана в систолу (*а*), в диастолу (*б*), дисплазия в сочетании с гипоплазией клапанного кольца (*в*)

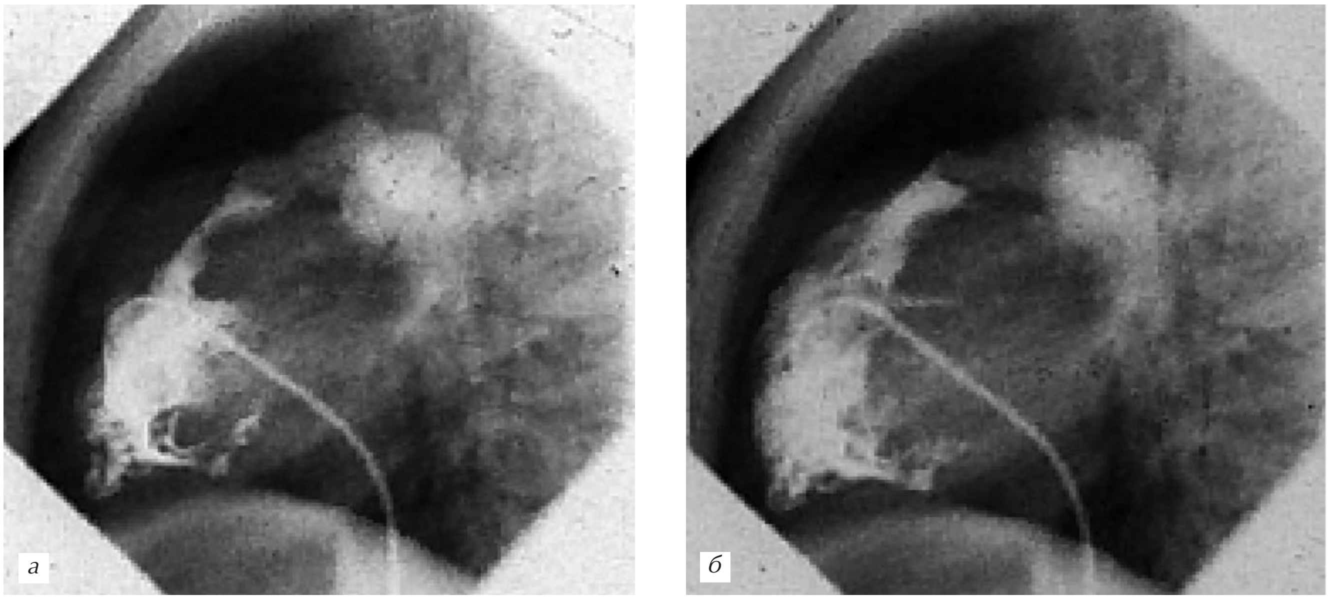


Рис. 8. Ангиокардиограммы при диффузной вторичной гипертрофии миокарда выводного тракта правого желудочка: *а* — в систолу, *б* — в диастолу

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Невыраженный легочный стеноз следует дифференцировать от идиопатической дилатации легочного ствола, ДМПП, периферического стеноза легочной артерии, пролапса митрального клапана, аортального стеноза и функциональных шумов. Изолированный стеноз легочной артерии должен быть также дифференцирован от пороков, одним из компонентов которых является стеноз легочной артерии. В неонатальном периоде клапанный стеноз легочной артерии должен быть исключен при постановке диагноза ТМА, аномалии Эбштейна, легочной атрезии с интактной межжелудочковой перегородкой.

ОСЛОЖНЕННЫЕ ФОРМЫ ЛЕГОЧНОГО СТЕНОЗА

Синдром Noonan

Этот синдром в 50% случаев сопровождается ВПС, чаще всего стенозом легочной артерии, вызванным дисплазией клапана (10, 25, 46). У 25% больных встречается гипертрофическая кардиомиопатия левого желудочка, которая может сочетаться со стенозом легочной артерии (47). Признаки тяжести, типичные для обычного стеноза, при синдроме Noonan не выражены. Щелчок выброса часто отсутствует, на ЭКГ электрическая ось сердца отклонена влево. При тяжелом стенозе легочной артерии может быть короткий и относительно мягкий шум. Характерная внешность и фенотипические стигмы синдрома подсказывают возможность определенной патологии сердца. ЭхоКГ позволяет определить утолщение легочного клапана и кардиомиопатии.

Приобретенная обструкция легочной артерии

Выводной тракт правого желудочка может быть обтурирован внутрисердечной опухолью или в результате внешнего сдавления (48). Опухоль, как злокачественная, так и доброкачественная, может исходить из стенки правого желудочка, легочного клапана, перикарда, средостения. Мы наблюдали случаи септических тромбов, пролабирующих в легочную артерию. Диагноз может быть поставлен на основании аускультации, ЭКГ, ЭхоКГ, МРТ, ангиокардиографии. Характер патологии нельзя определить без гистологического исследования.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Пациенты с тривиальным или умеренным легочным стенозом могут дожить до 8-й и даже 9-й декады жизни. Описаны случаи долгожительства даже при тяжелой форме заболевания (49–51). Ежегодная летальность повышается от 2% в 1-й декаде до 3,4% в 3-й, 6% в 4-й и 7% в 5-й и последующих декадах жизни (52). К 40-летнему возрасту смертность от этого порока в 20 раз превышает ожидаемую смертность в общей популяции. К этому времени остаются живыми около 20% из числа родившихся с этим пороком.

По данным различных исследований, у 15% новорожденных с умеренным градиентом систолического давления быстро прогрессирует легочный стеноз, однако в более позднем грудном и детском возрасте прогрессирование существенно замедляется. При этом трудно предвидеть, у кого из детей разовьется тяжелая степень порока, поэтому рекомендуется, по крайней мере в течение 2 лет, часто контролировать динамику порока по ЭхоКГ (53, 54).

ЛЕЧЕНИЕ

История хирургического лечения

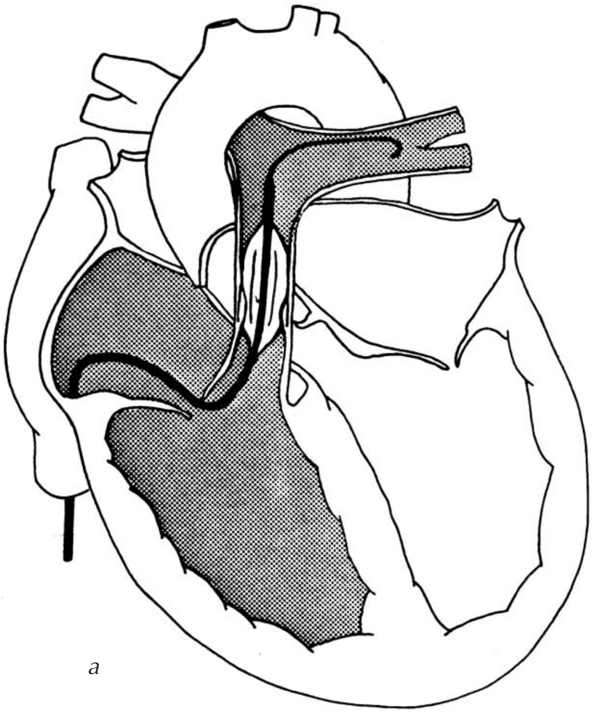
В 1913 г. Doyen первым попытался устранить легочный стеноз хирургическим путем у 20-летней женщины, которая, вероятно, имела инфундибулярное сужение. Это событие было описано Dumont (55). Тридцать пять лет спустя, в декабре 1947 г., Sellors (56) успешно выполнил закрытую чрезжелудочковую инструментальную легочную вальвулотомию, близко повторив технику Doyen. Течение стеноза легочной артерии навсегда изменил Brock (57, 58), в 1948 г. сообщивший о 3 пациентах со стенозом легочной артерии, у которых впервые была успешно выполнена закрытая чрезжелудочковая легочная вальвулотомия. Вероятно, у этих пациентов была тетрада Фалло. Blalock и соавторы (59) вскоре применили этот метод у 19 больных со стенозом легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой, получив 2 летальных исхода. В 1950 г. Brock и Campbell (60) представили результаты лечения уже 33 пациентов с хорошими результатами, несмотря на существенную летальность, особенно у пациентов с исходной застойной сердечной недостаточностью. Swan (61) в 1952 г. впервые выполнил открытую вальвулотомию через ствол легочной артерии во время полной остановки кровообращению в условиях умеренной гипотермии, достигнутой наружным охлаждением. С 1955 г., когда в клиническую практику было внедрено искусственное кровообращение, большинство хирургов стали использовать его для выполнения открытой вальвулотомии.

В то время как детей и более старших пациентов достаточно успешно оперировали методом закрытой и затем открытой вальвулотомии, лечение новорожденных с критическим стенозом легочной артерии еще долго оставалось трудной проблемой. Этим младенцам оказывали паллиативную помощь различными открытыми и закрытыми методами, часто в комбинации с системно-легочным анастомозом, однако до внедрения лечения простогландинами хирургическая летальность оставалась высокой (62–68). Так, в 1967 г. Gersony и соавторы (69, 70) представили неутешительные результаты хирургического лечения атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (летальность 87%) и критическим стенозом легочной артерии (летальность 26%). Однако уже в 1973 г. в том же центре — Бостонском детском госпитале (71) — в отдаленном периоде умер только 1 ребенок из 13 детей. Большинству больных выполняли чрезжелудочковую или чрезлегочную вальвулотомию, хотя некоторым был наложен только шунт или шунт с последующей вальвулотомией. Litwin и соавторы (72) доложили опыт лечения 29 младенцев с критическим легочным стенозом в предшествующем десятилетии. В начальном периоде у 12 младенцев выполнена слепая вальвулотомия через вентрикулотомию, остальным произведена легочная вальвулотомия через срединную стернотомию во время короткого периода окклюзии притока в условиях нормотермии. Время окклюзии не превышало 2 мин. Один ребенок в послеоперационном периоде нуждался в анастомозе и один — в инфундибулярной резекции и пластике выводного тракта правого желудочка заплатой. Все пациенты пережили операции. В отдаленном периоде умер один ребенок.

Идея устранения легочного стеноза с помощью катетерной техники принадлежит Rubio-Alvarez и соавторам (73). Двадцать лет спустя первое нехирургическое вмешательство по поводу этого порока было описано в 1979 г. Semb и соавторами (74). Позднее Kan и соавторы (75) описали технику чрескожной внутрисосудистой баллонной вальвулопластики и добились значительного гемодинамического эффекта. После этой публикации появилось множество сообщений об успешной баллонной вальвулопластике при лечении изолированного легочного стеноза (76–84). Согласно совокупным данным Pediatric Cardiac Care Consortium (85), охватывающим 1099 процедур, среди оперированных хирургическим путем общая летальность составила 4,3%, а среди пациентов, подвергшихся баллонной вальвулопластике, летальность была 0,15%. Все летальные случаи в основном были в неонатальном возрасте. В настоящее время эта процедура является методом выбора при коррекции клапанного сужения легочной артерии, независимо от возраста ребенка.

Баллонная вальвулопластика (БВ)

Показания к БВ аналогичны показаниям к комиссуротомии хирургическим путем. Для проведения БВ обычно используют пункцию бедренной вены. При проведении зондирования полостей сердца и ангиографии оценивают степень выраженности стеноза легочной артерии, анатомические особенности порока и размер клапанного кольца. После этого в дистальную часть одной из легочных артерий (чаще в левую, что обеспечивает лучшее расположение баллонного катетера во время процедуры) проводят длинный проводник (260 –300 см) (рис. 9, а–в). По проводнику вводят баллон-катетер таким образом, чтобы средняя часть баллона располагалась на уровне стенозированного клапана. Баллон наполняется под давлением рентгеноконтрастным веществом, разведенным физиологическим раствором. На теле баллона появляется вдавление (так называемая "талия"), которая указывает на суженный клапан на фоне наполненного баллона (англ. waist), при полном заполнении баллона "талия" исчезает. После полного наполнения баллон резко опорожняют. Вся процедура наполнения и опорожнения баллона не должна превышать 10–15 с. При использовании катетера с одним баллоном его размер должен приблизительно составлять 1,25 (обычно от 1,1 до 1,5) диаметра кольца клапана легочной артерии (86–88). У детей младшего возраста используют баллоны длиной 2 см, а у детей старшего возраста и взрослых пациентов — длиной 3–5 см. Это позволяет правильно расположить баллон во время проведения процедуры. Короткие баллоны не повреждают подклапанного аппарата трехстворчатого клапана при проведении БВ. Если размер кольца больше 20 мм, обычно используют два баллона одновременно (89), которые проводят через обе бедренные вены. Общий размер обоих баллонов должен составлять 1,5–1,7 диаметра клапанного кольца легочной артерии. После проведения БВ повторно проверяют показатели давления и выполняют ангиографию. При сохранении градиента давления и анатомии клапана, подходящей для проведения БВ (т.е. при отсутствии признаков



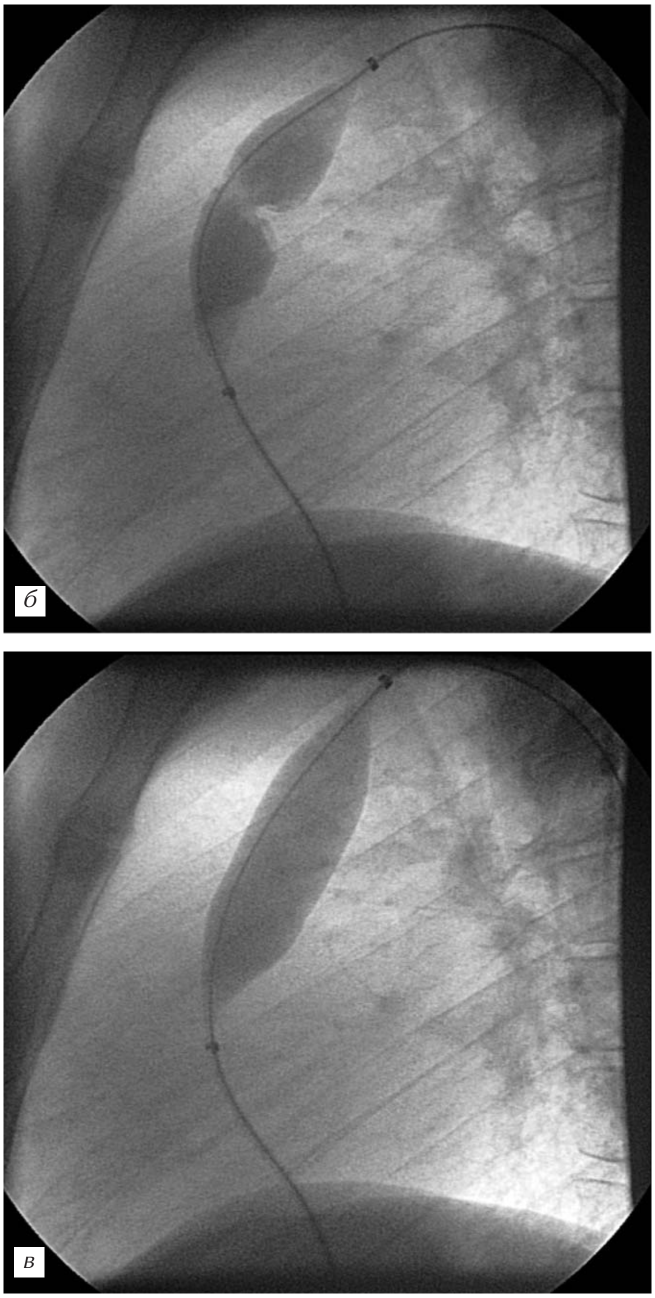


Рис. 9. Баллонная вальвулопластика легочной артерии: *а* — схема процедуры; *б* — баллон-катетер проведен по проводнику к устью легочной артерии. На баллоне видны углубления от клапанного стеноза; *в* — исчезновение углублений на тени баллона после успешной вальвулопластики

дисплазии клапана), процедура может быть повторена с использованием баллонного катетера большего диаметра. Иногда, несмотря на успешность процедуры, ее эффективность может маскироваться преходящим динамическим сужением выводного тракта правого желудочка, поэтому после выполнения процедуры настоятельно рекомендуют проводить тщательное измерение давлений и выполнять контрольную вентрикулографию. При динамическом сужении выводного тракта правого желудочка назначают бета-блокаторы (в течение 1–3 мес после процедуры).

Результаты баллонной вальвулопластики

Все инвазивные кардиологи отмечают отличный результат проведения БВ. Stanger и соавторы (90) опубликовали данные из различных клиник о результатах этой процедуры у 822 детей. Систолический градиент давления снизился в среднем с 71±33 до 28±21 мм рт.ст. Серьёзные осложнения возникли только в 5 случаях (0,6%), включая две смерти, одну перфорацию сердца с тампонадой и два случая приобретенной недостаточности трехстворчатого клапана. Эти осложнения возникли только у грудных детей и новорожденных, что, с одной стороны, подчеркивает необходимость соблюдения особой осторожности в данной группе пациентов, а с другой — указывает на достаточную безопасность этой процедуры в старших возрастных группах.

Вмешательство не было однозначно эффективным при дисплазии легочного клапана и у новорожденных с критическим легочным стенозом. У детей с дисплазией створок клапанное кольцо обычно сужено. Если размер клапанного кольца соответствует норме (по крайней мере > 75%) для данного возраста и поверхности тела, вальвулопластика обычно эффективна. Однако многие из этой группы пациентов нуждаются в повторных вмешательствах — легочной вальвэктомии и трансанулярной пластике.

Критический стеноз легочной артерии, зависимый от боталлова протока, остается насущной проблемой. Результаты лечения улучшились со времени рутинного использования простаноидов. Даже после адекватного устранения обструкции пациенты нуждаются в лечении простогландинами в течение определенного времени (от нескольких дней до 1–2 нед). После их отмены некоторые больные остаются цианотичными. Наличие право-левого шунта на предсердном уровне обусловлено жесткостью, нерастяжимостью правого желудочка и малыми размерами трехстворчатого клапана, поэтому таким пациентам необходимо наложение системно-легочного анастомоза для уменьшения гипоксемии (36). Госпитальная летальность после БВ в неонатальном возрасте колеблется от 3,6 до 8% (22, 91). Вальвулопластика успешна в 45–95% случаев (92). Основными причинами неудач у новорожденных являются: невозможность провести баллон через резко суженный клапан и гипоплазия клапанного кольца легочной артерии и трехстворчатого клапана. ЭхоКГ-исследования в отдаленном периоде (93) показали, что через 3 года после процедуры средний диаметр клапанного кольца легочной артерии увеличился в 2 раза, а диаметр трехстворчатого клапана — на 47%. Таким образом, вальвулопластика эффективна даже при гипоплазии клапанного кольца легочной артерии.

Осложнениями неонатальной вальвулопластики являются забрюшинная гематома, тромбоз подвздошно-бедренного сегмента вены, разрыв инфундибулярного отдела желудочка и смерть (90, 92, 94, 95).

Отдаленные результаты БВ, если рассматривать их в аспекте устранения стеноза, отличные (96–101). Значительное уменьшение величины градиента давления отмечается в течение первого года, за время которого происходит регрессия гипертрофии миокарда инфундибулума. Наши наблюдения, а также наблюдения других авторов показывают, что выраженность инфундибулярной обструкции непосредственно после дилатации клапана может быть выше, чем до процедуры, постепенно ослабляясь до 50% к концу первых суток и затем максимально через 6–12 мес. Случаи повышения градиента давления непосредственно после вальвулопластики объясняются спадением стенок инфундибулума после устранения гидравлического подпора, создаваемого стенозом. Функциональный характер этого сужения можно тестировать введением бета-блокатора.

В связи с расщеплением комиссур и разрывом створок у 10–50% пациентов после процедуры возникает недостаточность клапана легочной артерии (102), которая не имеет клинически значимых последствий, в значительной степени из-за низкого комплайнса желудочка. По мере уменьшения степени гипертрофии недостаточность клапана может проявиться клинически. При прогрессирующей дилатации правого желудочка может потребоваться пластика или протезирование клапана.

В отдаленном периоде у 10–15% пациентов отмечается рестеноз. В этих случаях необходимо проведение повторной БВ или хирургической инфундибулэктомии.

В литературе мало информации о судьбе трикуспидальной недостаточности, имеющей место у новорожденных с критическим легочным стенозом. Анатомические изменения клапана состоят в дисплазии, смещении или расщеплении створок. Они встречаются реже, чем при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Определенный вклад в нарушение функции клапана вносят ишемические поражения папиллярных мышц. Обычно после устранения постнагрузки желудочка регургитация на трехстворчатом клапане уменьшается или исчезает. У некоторых больных остается выраженная недостаточность после успешной вальвулопластики, даже после созревания легочного сосудистого русла. Недостаточность клапана легочной артерии, увеличивая объемную нагрузку правого желудочка, приводит к дилатации кольца трехстворчатого клапана и дальнейшему увеличению его несостоятельности. Эти пациенты плохо поддаются лечению, особенно если они остаются дуктусзависимыми. Возможными методами хирургического лечения в этих случаях являются анулопластика трехстворчатого клапана в сочетании с имплантацией клапанного гомографта в легочную позицию или двунаправленный кавопульмональный анастомоз для уменьшения объемной перегрузки правого желудочка.

У подавляющего большинства пациентов качество жизни отличное (103), с хорошей переносимостью физических нагрузок, однако они не являются абсолютно здоровыми людьми (104, 105).

Хирургическая вальвулотомия

Первоначальный скепсис кардиохирургов в отношении БВ был развеян сравнимыми, если не лучшими, непосредственными и отдаленными результатами последней. Пришлось признать, что открытая вальвулотомия так же разрушает клапан, как и закрытая. С учетом более высокого хирургического риска и соблазна радикально устранить сужение с помощью трансанулярной заплаты, когда нет полной уверенности в её необходимости, хирурги уступили свои позиции агрессивным кардиологам.

В настоящее время хирургическое вмешательство в открытом поле зрения применяется редко. При отсутствии эффекта после повторной БВ (градиент давления > 50 мм рт.ст.) избирают агрессивный подход. На операции в таких случаях обнаруживаются дисплазия легочного клапана, сужение кольца или рубцовое перерождение мышечных элементов инфундибулума, вызывающее фиксированное сужение. В условиях искусственного кровообращения производят резекцию инфундибулярного сужения и трансанулярную пластику выходного тракта правого желудочка заплатой. В отдаленном периоде после хирургической коррекции регургитация более выраженная, чем после БВ. Однако она лучше переносится, чем персистирующая обструкция.

Показания к БВ или хирургической вальвулотомии

Младенцам и детям с симптоматикой должна быть оказана помощь без отсрочек. Медикаментозное лечение неэффективно. При критическом стенозе катетеризацию и вальвулопластику следует выполнять на фоне введения ПГЕ$_1$. Некоторые пациенты нуждаются в пролонгированном курсе простогландина, пока не улучшится комплайнс правого желудочка. Если восстановление растяжимости правого желудочка затягивается, показано наложение межсосудистого анастомоза или стентирование боталлова протока для увеличения легочного кровотока. У большинства новорожденных сохраняется двухжелудочковое кровообращение. При наличии крохотного правого желудочка и трехстворчатого клапана пациенты могут стать кандидатами на полуторажелудочковую коррекцию.

Пациентов без симптомов, но с выраженным стенозом и интактной межжелудочковой перегородкой оперируют выборочно, обычно в 2–4 года. Баллонная пластика может быть произведена в более раннем возрасте, если сужение крайне тяжелое.

Бессимптомным пациентам с умеренным стенозом и давлением в правом желудочке, превышающим 50 мм рт.ст., также показано кардиологическое вмешательство в плановом порядке. У этой категории пациентов отмечается прогрессирование обструкции, особенно в период быстрого роста, т.е. в грудном и подростковом возрасте. Пациенты с давлением менее 50 мм рт.ст. и градиентом 35–40 мм рт.ст. во вмешательстве не нуждаются. Устанавливают наблюдение за динамикой градиента давления по ЭхоКГ, который, как правило, не нарастает. Этих детей не следует ограничивать в физической активности. Проводят профилактику эндокардита, так как ни вальвулопластика, ни хирургическая коррекция не предотвращают это осложнение, хотя при легочном стенозе эндокардит развивается гораздо реже (1:592), чем при аортальном стенозе и ДМЖП (106).

Литература

1. Morgagni G.B. De Sedibus et Causis Mor borum (The seats and causes of diseases). Venice: Remondini vol 1, 1761:154.
2. Casul BM, Arcilla RA, Lev M. Heart disease in children. Philadelphia: JB Lippin cott, 1966.
3. Adams FH, Veasy LC, Jorgens I, et al. Congenital valvular pulmonary stenosis with or without an interatrial comunication: physiologic studies as diagnostic aids. J Pediatr 1951;38:431–438.
4. Taussig HB. Congenital malformations of the heart, 2nd ed. Cambridge, Massachusetts: The Commonwealth Fund, Harvard University Press, 1960.
5. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart disease in infancy and childhood. 3rd ed. New York:Macmillan, 1978.
6. Watson H. Pediatric Cardiology. St. Louis: CV Mosby, 1968.
7. Nadas AS, Fyler DC. Pediatric Cardiology. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1972:551.
8. Abrahams DC, Wood P. Pulmonary steno sis with normal aortic root. Br Heart J 1951;13:519–526.
9. Campbell M. Factors in the a etiology of pulmonary stenosis. Br Heart 31962;24:625–632.
10. Nora JJ, Torres FC, Sinha AK, McNamara DC. Characteristic cardiovascular anomalies of XO Turner's syndrome: XX and XY phenotype and XO/XX Turner mosaic. Am I. Cardiol 1970;25:639.
11. Driscoll DJ, Michels VV, Gersony WM et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. Circulation 1993; 87(2 Suppl.): 1–114–1–120.
12. Stamm C, Anderson RH, Ho SY. Clinical anatomy of the normal pulmonary root compared with that in isolated pulmonary valvular stenosis. JAm Coll Cardiol 1998; 31: 1420–5.
13. Koretzky ED, Molter JH, Korns ME, Schwartz CJ, Edwards JE. Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of the valve. Circulation 1969; 40: 43–53.
14. Jeffrey RF, Moller JH, Amplatz K. The dysplastic pulmonary valve: a new roentgenographic entity. With a discussion of the anatomy and radiology of other types of valvular pulmonary stenosis. AJR 1972; 114: 322–39.
15. Linde LM, Tbrner SW, Sparkes RS. Pulmonary valvular dys plasia. A cardiofacial syndrome. Br Heart J 1973; 35: 301–4.

16. Burch M, Sharland M, Shinebourne E et al. Cardiologic abnor malities in Noonan syndrome: phenotypic diagnosis and echocardiographic assessment of 118 patients. J Am Coll Cardiol 1993; 22: 1189–92.
17. Sanchez-Cascos A. The Noonan syndrome. Eur Heart J 1983; 4:223–9.
18. Noonan JA. Hypertelorism with Thrner's phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease. Am J Dis Child 1968; 116: 373–80.
19. Schneewiss A, Blieden LC, Shem-Tov A, Goor D, Milo A, Neufeld HN. Diagnostic angiocardiographic criteria in dysplastic stenotic pulmonary valve. Am Heart J 1983; 106:761–2.
20. Gikonyo BM, Lucas RV, Edwards JE. Anatomic features of congenital pulmonary valvar stenosis. Pediatr Cardiol 1987; 8:109–16.
21. Colli AM, Perry SB, Lock JE, Keane JE. Balloon dilation of critical valvar pulmonary stenosis in the first month of life. Cat het Cardiovasc Diagn 1995; 34: 23–8.
22. Tabatabaei H, Boutin C, Nykanen DG, Freedom RM, Benson LN. Morphologic and hemodynamic consequences after percutaneous balloon valvotomy for neonatal pulmonary stenosis: medium–term results. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 473–8.
23. Kirk CR, Wilkinson JL, Qureshi SA. Regression of pulmonary valve stenosis due to a dysplastic valve presenting in the neonatal period. Eur Heart J 1988; 9: 1027–9.
24. Rodriquez–Fernandez HL, Char F, Kelly DT, Rowe RD. The dysplastic pulmonary valve and the Noonan syndrome. Circulation 1972; 45–46 11.
25. Noonan JA. Hypertension with Turner phenotype: a new syndrome with associated congenital heart disease. Am J Dis Child 1968; 116:373–380.
26. Voci G, Maniet AR, Diego JN et al. Severe calcific pulmonic valve stenosis and restrictive ventricular septal defect in a 64– year–old man. Results of percutaneous double balloon valvuloplasty. Cardiologia 1994; 39: 863–8.
27. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF. Pulmonary valve stenosis. In: Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF, eds. Angiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan, 1984: 222–30.
28. Bressie JF. Pulmonary valve stenosis with intact ventricular septum and ringlet aortic arch. Br Heart J 1964; 26: 154–6.
29. Noonan J. Noonan syndrome – then and now. Cardiol Young 1999; 9: 545–6.
30. Sharland M, Burch M, McKenna WM, Paton MAA. A clinical study of Noonan syndrome. Arch Dis Child 1992; 67: 178–83.
31. Wessel A, Pankau R, Kececioglu D, Ruschewski W, Bursch JH. Three decades of follow–up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren syndrome. Am J Med Genet 1994; 52: 297–301.
32. Beuren AJ, Apitz J, Harmjanz D. Supravalve aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance. Circulation 1962; 26: 1235–40.
33. Beuren AJ, Schulze C, Eberle P, Harmjanz D, Apitz J. The syndrome of supravalvular aortic stenosis, perpheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. Am J Cardiol 1964; 13: 471–83.
34. Levin SE, Zarvos P, Miller S, Schmaman A. Arteriohepatic dysplasia: association of liver disease with pulmonary arterial stenosis as well as facial and skeletal abnormalities. Pediatrics 1980; 66: 876–83.
35. Silberbach M, Lashley D, Reller MD et al. Arteriohepatic dysplasia and cardiovascular malformations. Am Heart J 1994; 127:695–9.
36. Kirklin JW., Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993: 1013–34.
37. Shemin MR, Kent KM, Roberts WC. Syndrome of valvular pulmonary stenosis and valvular aortic stenosis with atrial septal defect. Br Heart I 1979;42:442.
38. Schaeffer MS, Freedom RM, Rowe RD. Hypertrophi diomyopathy presenting before 2 years of age in 13 pa Pediatr Cardiol 1983; 4: 113–19.
39. Bonnet D, Gautier-Lhermitte I, Bonhoeffer P, Sidj D. ventricular myocardial sinusoidal–coronary artery connel in critical pulmonary valve stenosis. Pediatr Cardiol 1992; 69–71.
40. Shirani J, Zafari AM, Roberts WC. Sudden death, right tricular infarction, and abnormal right ventricular intra coronary arteries in isolated congenital valvular pulr stenosis. Am J Cardiol 1993; 72: 368–70.
41. Keith A. The Hunterian lectures on mal formations of the heart. Lancet 1909;2:359.
42. More CW, Hutchins CM, Brito JC, Kang H. Congenital malformations of the semi lunar valves. Hum Pathol 1980;11:367.
43. Oka M, Angrist CM. Mechanism of car diacvalvular fusion and stenosis. Am Heart J 1967;74:37.
44. Abbott ME. Atlas of Congenital Cardiac Disease. Dallas, TX: American Heart Association, 1939: 44.
45. Gorlin R, Gorlin SG. Hydraulic formula for calculation of the area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves, and central circulatory shunts. Am Heart J 1951;41:1–20.
46. Van Der Havwaert LG, Fryns JP, Dumoulin M, Logghe N. Cardiovascular malformations in Turner's and Noonan's syndrome. Br Heart J 1978;40:500.
47. Nora JJ, Lortscher RH, Spangler RD. Echocardiographic studies of left ventricular disease in Ul syndrome. Am J Dis Child 1975;129:1417.
48. Seymour J, Emanuel R, Pattinson N. Acquired pulmonary stenosis. Br Heart 1968;30:776.
49. Alday LE, Morey RAE. Calcific pulmonary stenosis. Br Heart J 1973; 35: 887–9.
50. Hardy WE, Gnoj J, Ayers SM, Giannelli S, Christianson LC. Pulmonic stenosis and associated atrial septal defects in older patients. Report of three cases, including one with calcific pulmonic stenosis. Am J Cardiol 1969; 24: 130–4.
51. Roberts WC, Mason DT, Morrow AG, Braunwald E. Calcific pulmonic stenosis. Circulation 1968; 37: 973–8.
52. Campbell M. Natural history of congenital pulmonary stenosis. Br Heart J 1969; 31: 394–5.
53. Anand R, Mehta AV. Natural history of asymptomatic valvar pulmonary stenosis diagnosed in infancy. Clin Cardiol 1997; 20:377–80.
54. Rowland DG, Hammill WW, Allen HD, Gutgesell HP. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. Am J Cardiol 1997; 79: 344–9.
55. Dumont J. Chirurgie des malformations congenitales ou acquises du Coeur Presse Med. 1913, 21, 860.
56. Sellors TH. The surgery of pulmonary stenosis. Lancet.1948, 1, 988.
57. Brock RC. Pulmonary valvotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis. Br Med J 1948; 1: 1121–6.
58. Lord Brock MS, FRCS, FRCP. Obituary. Br Med J 1980; 281:814.
59. Blalock A., Kieffer RFJr. Valvulotomy for relief of congenital valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Report of nineteen operations by the Brock method. Ann Surg.1950, 132, 496.
60. Brock RC, Campbell M. Valvotomy for pulmonary valvular stenosis. Br Heart J 1950; 12: 377–402.
61. Swan H, Zeavin L, Blount SGJr, Virtue RW. Surgery by direct vision in the open hesrt during hypothermia. JAMA, 1953, 153, 1081.
62. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. The Neonate with Congenital Heart Disease. New York: WB Saunders, 1981:443–55.
63. Benson LN, Freedom RM. Pulmonary valve stenosis, pul monary arterial stenosis, and isolated right ventricular hypopla sia. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn iF, eds Neonatal Heart Disease. London: Springer Verlag, 1992: 645–66.
64. Setzer E, Ermocilla R, Tonkin I et al. Papillary muscle necrosis in a neonatal autopsy population: incidence and associated clinical manifestations. J Pediatr 1980; 96: 289–94.
65. Franciosi RA, Blanc WA. Myocardial infarcts in infants and children. I. A necropsy study in congenital heart disease. J Pediatr 1968; 73: 309–19.
66. Kirklin JW., Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993: 1013–34.
67. Freedom RM, Cuiham JAG, Moes CAF. Pulmonary valve stenosis. In: Freedom RM, Cuiham JAG, Moes CAP, eds. Angiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan, 1984: 222–30.
68. Freedom RM, Mawson J, Yoo SI, Benson LN. Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 409–29.
69. Gersony WM, Bernhard WF, Nadas AS, Gross RE. Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction. Study of thirty–four infants with pul monary stenosis or atresia, and intact ventricular septum. Circulation 1967; 35: 765–76.
70. Mirowski M, Shah KD, Neill CA et al. Long-term (10 to 13 years) follow-up study after transventricular pulmonary valvu lotomy for pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Circulation 1963; 28: 906–14.

71. Freed MD, Rosenthal A, Bernhard WF, Litwin SB, Nadas AS. Critical pulmonary stenosis with a diminutive right ventricle in neonates. Circulation 1973; 48: 875–81.
72. Litwin SB, Williams WH, Freed MD et al. Critical pulmonary stenosis in infants: a surgical emergency. Surgery 1973; 74:880–6.
73. Rubio-Alvarez V, Limon-Larson R, Soni J. Valvulotomias intracardiacas por medio de un cateter. Arch Inst Cardiol Mex 1953; 23: 18392.
74. Semb BHK, Tjonneland S, Stake G, Aabyholm G. "Balloon valvulotomy" of congenital pulmonary valve stenosis with tricuspid valve insufficiency. Cardiovasc Radiol 1979;2:239–241.
75. Kan JS, White RI, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. N Engi J Med 1982;307:540–542.
76. Rocchini AP, Kveselis DA, Crowley D, Dick M, Rosenthal A. Percutaneous balloon valvuloplasty for treatment of congenital pulmonary valvular stenosis in children. J Am Coll Cardiol 1984; 3:1005–1012.
77. Lababidi Z, Wu JR. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. Am J Cardiol 1983;52:560–562.
78. Rees PG, Bull C, Deanfield JE. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. Br Heart J 1985;54:435–441.
79. Pepine CJ, Gessner IH, Feldman RL. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic valve stenosis in the adult. Am J Cardiol 1982; 50:1442–1445.
80. Shuck JW, McCormick DJ, Cohen IS, Oetgen WJ, Brinker JA. Percutaneous balloon valvuloplasty of the pulmonary valve: role of right-to-left shunting through a patent foramen ovale. J Am Coil Cardiol 1984;4:132–135.
81. Brodsky SJ. Percutaneous balloon angioplasty: treatment for congenital valvular puimonic stenosis. Am J Dis Child 1984;138:551–862.
82. Rao PS, Mardini MK. Pulmonary valvotomy without thoracotomy: the experience with percutaneous balloon pulmonary valvuiopiasty. Ann Saudi Med 1985;5:149–172.
83. Miller CAH. Balloon valvuloplasty and angioplasty in congenital heart disease. Brit Heart J 1985;54:285–299.
84. Tynan M, Baker EJ, Rohmor J, et al. Percutaneous balloon pulmonary vaivuloplasty. Brit Heart J 1985;53:520–536.
85. Johnson GL. Pulmonary valve stenosis. In: JH Moller, ed. Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium. Perspectives in Pediatric Cardiology, Vol. 6 Armonk, NY: Futura, 1998: 165–78.
86. Ring JC, Kulik TJ, Burke BA, Lock JE. Morphologic changes induced by dilation of the pulmonary valveanuius with over-large balloons in normal newborn lambs. Am J Cardiol 1985;55:210–214.
87. Radtke W, Keane JF, Fellows KE, Lang P, Lock JE. Percutaneous balloon vaivotomy of congenital pulmonary stenosis using oversized balloons. J Am Coll Cardiol 1986;8:909–915.
88. Rao PS. Influence of balloon size on short-term and long-term results of balloon pulmonary vaivuloplasty. Tex Heart Inst J 1987;14:57–61.
89. Rocchini AP, Beekman RH. Balloon an giopiasty in the treatment of pulmonary valve stenosis and coarctation of the aorta. Tex Heart Inst J 1986;13:377–385.
90. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty ahd Angiopiasty of Congenital Anomalies Registry. Am J Cardiol 1990; 5:775–783.
91. Gournay V, Piechaud JF, Delogu A, Sidi D, Kachaner I. Balk valvotomy for critical stenosis or atresia of pulmonary valve in newborns. J Am Coll Cardiol 1995; 26: 1725–31.
92. Robida A, Pavcnik D. Perforation of the heart in a newborn with critical valvar pulmonary stenosis during balloon valvuloplasty. Int J Cardiol 1990;26:111–112.
93. Gildein HP, Kleinert S, Goh TH, Wilkinson JL. Pulmonary valve annulus grows after balloon dilatation of neonatal criti cal pulmonary valve stenosis Am Heart J 1998; 136: 276–80.
94. Ladusans EJ, Qureshi SA, Parsons JM, Arab S, Baker EJ, Tynan M. Balloon dilation of critical stenosis of the pulmonary valve. Br Heart J 1990;63:362–367.
95. Caspi J, Coies JG, Benson LN, et al. Management of neonatal critical pulmonic stenosis in the balloon valvotomyera. Ann Thorac Surg 1990;49:273–278.
96. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second Natural History Study of Congenital Heart Defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. Circulation 1993;87 (suppi. 1)
97. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Anderson JH, Gardner TJ. Percutaneous transiuminal balloon valvulopiasty for pulmonary valve stenosis. Circulation 1984; 69:554–560.
98. Kveselis DA, Rocchini AP, Snider AR, Rosenthal A, Crowley D, Dick M. Results of balloon valvulopiasty in the treatment of congenital valvar pulmonary stenosis in children. Am J Cardiol 1985;56:527–532.
99. Khan MA, Al-Yousef S, Moore JW, Sawyer W. Results of repeat percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonary valvar restenosis. Am Heart J 1990;120:878–881.
100. McCrindle BW, Kan JS. Long–term re 960 Section III / Congenital Cardiovascular Defects suits after balloon pulmonary valvuloplasty. Circulation 1991;83:1915–1922.
101. Ballerini L, Mullins CE, Cifarelli AA, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty of pulmonary valve stenosis, dysplasia and residual stenosis after surgical valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results. Cathet Cardiovasc Diag 1990;19:165–169.
102. Walls JT, Lababidi Z, Curtis JJ. Morphologic effects of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. South Med J 1987;80:475–477.
103. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ et al. Second natural history study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. Circulation 1993; 87: 52–65.
104. Driscoll DJ, Wolfe RR, Gersony WM et al. Cardiorespiratory responses to exercise of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. Circulation 1993; 87: 102–13.
105. Steinberger J, Moller JH. Exercise testing in children with pulmonary valvar stenosis. Pediatr Cardiol 1999; 20: 27–31.
106. Cersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis or ventricular septal defect. Circulation 1993;87 (suppl I):121–126.

ПОДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Первичный инфундибулярный стеноз с интактной межжелудочковой перегородкой является редким пороком и главной анатомической составляющей так называемого двухкамерного правого желудочка. Порок был впервые описан Elliotson (1). Встречается с частотой 2–10% среди всех обструктивных поражений выводного тракта правого желудочка. Описана также комбинация подклапанных сужений аорты и легочной артерии, связанных с мышечной гипертрофией межжелудочковой перегородки.

Двухкамерный правый желудочек

Существует три типа двухкамерного правого желудочка: более часто встречается тип, при котором фиброзный валик в месте соединения главной полости правого желудочка и инфундибулярного отдела образует сужение проксимальной части инфундибулума и разделяет полость на две камеры; при втором типе гипертрофированные стенки инфундибулума сближаются, при этом суженная область может быть короткой или длинной (туннелеобразной) и располагаться непосредственно под легочным клапаном или ниже в тракте оттока. Третий тип стеноза образован мышечным уступом между верхушкой правого желудочка и проточным отделом (рис. 1). Впервые этот порок описал Peacock (2) в 1867 г., который дал ему наименование двухкамерный, или разделенный, правый желудочек. Морфологически правый желудочек разделен мышечными или фиброзными структурами, создающими препятствие свободному перемещению крови между частями желудочка. Разделение желудочка происходит в месте соединения приточного и трабекулярного компонентов желудочка или дистальнее на уровне инфундибулума. Предполагают, что морфологически правый желудочек состоит из трех слившихся компонентов — приточного, верхушечного трабекулярного и инфундибулярного выводного (3, 4). Хотя эта точка зрения не является общепринятой (5), она нашла поддержку среди части морфологов (6, 7). Наиболее раннее полное описание двухкамерного правого желудочка было опубликовано Tsifutis и соавторами (8) в 1961 г.

При описании анатомии различных ВПС патологи и хирурги акцентируют внимание на роль аномальных мышечных пучков (*bundles*), которые отделяют трабекулярную апикальную часть от конусной (9) при различных пороках, необязательно формируя двухкамерный желудочек.

Образованиями, формирующими мышечное кольцо, являются гипертрофированная перегоро-

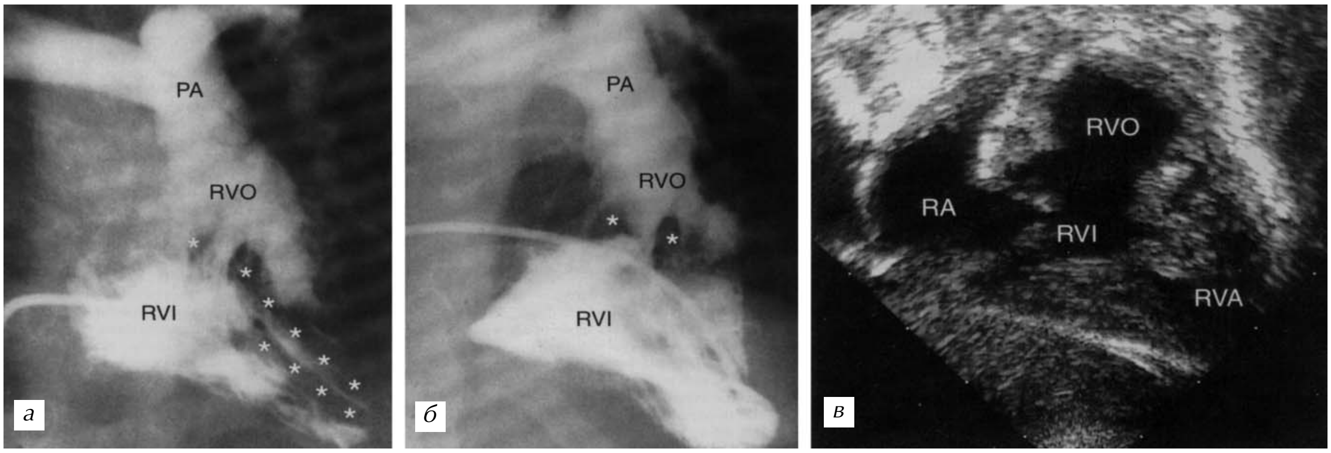


Рис. 1. Ангиокардиограмма и ЭхоКГ при различных типах двухкамерного правого желудочка: *а* — мышечное кольцо или уступ (показаны звездочками) разделяют правый желудочек на приточный (RVI) и выводной (RVO) компоненты; *б* — инфундибулярный стеноз. Циркулярное сужение образовано мышечным уступом или кольцом (звездочки); *в* — верхушка правого желудочка изолирована от приточного и выводного компонентов. Между приточным и выводным отделом правого желудочка препятствия кровотоку нет (PA — легочная артерия)

дочно-краевая трабекула (*trabecula septomarginalis*), модераторный пучок и вентрикулоинфундибулярная склада (*ventriculoinfundibular fold*). Эти структуры образуют верхушечный уступ при аномалии Эбштейна и сужение при тетраде Фалло.

Вентральный пучок (*trabecula septomarginalis*) прикрепляется к стенке правого желудочка, прилегающей к перегородке. Дорсальный пучок (*ventriculoinfundibular fold*) прикрепляется к основанию передней папиллярной мышцы. Полость правого желудочка разделена на проксимальную камеру, состоящую из синусной (приточной и верхушечной) части правого желудочка, и дистальную камеру, состоящую из инфундибулума.

При тетраде Фалло в обструкцию вовлечена инфундибулярная область. Таким образом, существует ясное анатомическое отличие между этими двумя пороками. При тетраде Фалло гипертрофированные мышечные пучки выдаются из стенок в полость инфундибулума, но не пересекают ее. В противоположность этому, при двухкамерном желудочке аномальные мышечные пучки пересекают полость правого желудочка и расположены проксимальнее инфундибулума. Ориентация этих пучков отличается от таковой в модераторном пучке. Модераторный пучок обычно прикрепляется к верхушечной трети межжелудочковой перегородки, в то время как аномальные мышечные пучки прикрепляются к перегородке у основания кольца трехстворчатого клапана. Хотя оба типа мышечных пучков — модераторный и аберрантный — прикрепляются к передней стенке правого желудочка, модераторный пучок лежит вдоль перегородки и обычно не создаёт препятствия в полости. Происхождение этих пучков неизвестно. Предполагается, что они образуются вследствие локального роста трабекулярной части миокарда на ранней стадии развития. Несмотря на морфологические различия между тетрадой Фалло и мышечным разделением правого желудочка, эти пороки часто объединяют в одну группу. Хотя у некоторых больных с тетрадой Фалло правый желудочек имеет большую инфундибулярную камеру (низкое мышечное сужение) и в некоторых случаях (3%) может развиться мышечная обструкция после коррекции, это два фундаментально отличающихся порока (10). Дефект межжелудочковой перегородки при двухкамерном желудочке обычно небольших размеров и может уменьшиться или спонтанно закрыться (7). Это нехарактерно для тетрады Фалло. При двухкамерном желудочке гипоплазия клапанного кольца встречается намного реже, чем при классической тетраде Фалло. Наиболее яркое отличие этих двух пороков заключается в частом сопровождении двухкамерного желудочка субаортальным стенозом, что очень редко наблюдается при тетраде Фалло (7, 11, 12). Мы встречались с субаортальным стенозом при тетраде Фалло с частотой примерно 1:1000 случаев.

Существует предположение, что разделение и внутрижелудочковая обструкция при двухкамерном правом желудочке являются следствием остановки внедрения примитивного бульбуса сердца в тело правого желудочка (13). Нарушение процесса бульбовентрикулярного соединения может привести к неполному слиянию элементов бульбуса и эндокардиальных подушечек, которые в норме закрывают верхнюю часть межжелудочковой перегородки. Этим можно объяснить частое сочетание двухкамерного правого желудочка с ДМЖП и субаортальным стенозом (14).

Двухкамерный правый желудочек может быть изолированным и сочетаться с ДМЖП, полной и корригированной ТМА, отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (7). Чаще всего разделенный правый желудочек сочетается с перимембранозным ДМЖП, обычно средних или небольших размеров. При прогрессировании гипертрофии мышечных валиков размеры дефекта уменьшаются вплоть до полного закрытия. Когда это происходит, давление в правом желудочке становится супрасистемным. В некоторых случаях межжелудочковая перегородка выглядит интактной. Дефект расположен обычно ниже уровня мышечного сужения. Величина сброса слева направо зависит от размеров дефекта, а не от мышечной обструкции.

Приобретенная обструкция выводного тракта правого желудочка при ДМЖП

Развитие сужения тракта оттока правого желудочка при ДМЖП является защитной реакцией на увеличенный легочный кровоток (15, 16). Сужение развивается у 3–7% детей с ДМЖП в течение первых нескольких лет жизни (17–19). Происходит постепенная трансформация ДМЖП в «синюю» форму тетрады Фалло (20), хотя к этому, вероятно, имеются анатомические предпосылки. Таковыми являются гипертрофированные мышечные валики или гипертрофированная конусная перегородка (21). Предвестником такого развития событий может быть правосторонняя дуга аорты, которая, конечно, не является обязательным признаком классической тетрады Фалло (7, 17, 22). Tyrrell и соавторы (23) предположили, что пациенты с более горизонтально, чем в норме, расположенным выводным трактом правого желудочка склонны к трансформации ДМЖП в тетраду Фалло по гемодинамическим и морфологическим признакам. Эти исследования не исключают, что у некоторых пациентов с морфологией тетрады Фалло выводной тракт вначале гипертрофирован слабо и со временем степень обструкции увеличивается.

Двухкамерный правый желудочек и субаортальный стеноз

Клиницистам хорошо известно сочетание ДМЖП, гипертрофированных мышечных пучков и субаортального стеноза. Частота этого сочетания варьирует в широких пределах (7, 24–26). ЭхоКГ-исследование пациентов с ДМЖП и аномальными мышечными пучками правого желудочка показало, что у 88% из них имелись признаки прогрессирующей субаортальной патологии (11). Даже после закрытия дефекта и резекции мышечного сужения правого желудочка в отдаленном периоде возникал и постепенно возрастал градиент в субаортальной зоне. И наоборот, у пациентов с ДМЖП и субаортальным стенозом находили аномальные мышечные пучки правого желудочка (12). Мы также, наблюдая пациентов, оперированных по поводу ДМЖП с инфундибулярным стенозом, в отдаленном периоде обнаруживали шум, неожиданным анатомическим субстратом которого при ЭхоКГ-исследовании оказался субаортальный стеноз с градиентом 20–40 мм рт.ст., не выявляемый до операции. Таким образом, из клинического опыта стало ясно, что субаортальный стеноз может прогрессировать вплоть до тяжелой обструкции выводного тракта левого желудочка как до закрытия ДМЖП с резекцией инфундибулярного стеноза, так и после.

ГЕМОДИНАМИКА

Аномальные мышечные пучки могут совсем не создавать препятствия току крови, особенно в раннем младенческом возрасте. Они также могут вызывать в различной степени выраженную обструкцию внутри правого желудочка. Кровь поступает из приточной части в выводной отдел правого желудочка или поверх мышечных пучков между мышечными валиками и трехстворчатым клапаном, или через суженый канал, образованный пучками и перегородкой. Во время сокращения желудочка просвет этих каналов значительно уменьшается. Иногда канал, предлежащий к перегородке, может полностью сомкнуться. Гемодинамическим следствием обструкции является повышение давления в проксимальной части желудочка. Физическая нагрузка сопровождается дальнейшим повышением давления.

КЛИНИКА

Клиническая картина в целом соответствует таковой при клапанном стенозе. Имеются некоторые отличительные признаки на ЭКГ, однако при наличии ЭхоКГ с ее возможностями диагностики анатомии и гемодинамики тонкости аускультации и ЭКГ утратили свое значение.

При катетеризации сердца кроме градиента давления обнаруживается сброс крови при наличии ДМЖП. Если дефект открывается в проксимальный отдел правого желудочка, направление и величина сброса зависят от размера дефекта и выраженности обструкции. Часто дефект расположен в выводной части правого желудочка — в камере низкого давления. При такой локализации имеет место выраженный лево-правый шунт.

При ангиокардиографии видны дефекты заполнения между камерой притока и камерой оттока. Они расположены ниже наджелудочкового гребня. В боковой проекции видно, что дефект заполнения простирается от наджелудочкового гребня до передней стенки и верхушки желудочка. Дефекты заполнения постоянны и не меняются с фазами сердечного цикла.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Некоторые исследователи (27, 28) предполагают, что существует связь между двухкамерным правым желудочком и синдромами Down и Noonan. Степень обструкции в правом желудочке со временем прогрессирует, но не во всех случаях. Предсказать тенденцию трудно (21). У некоторых больных со временем размер дефекта уменьшается, дефект спонтанно закрывается и давление в проксимальной части желудочка становится супрасистемным (7, 21). У этих больных развивается дисфункция правого желудочка.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение этого типа обструкции хирургическое. Внешний вид правого желудочка с углублением, разделяющим его на плотную проксимальную часть и тонкостенную дистальную — абсолютный признак этой аномалии. Углубление более выражено при сопутствующем клапанном стенозе. Резекцию можно выполнить доступом через правое предсердие, но, при маленьком правом желудочке может потребоваться короткая вентрикулотомия, которую производят в тонкостенной выводной части правого желудочка. Сужение затрудняет осмотр проксимальной части желудочка и трехстворчатого клапана. Вначале отсекают основание перегородочной ножки и место париетального крепления поверхностной ножки. Это позволяет избежать повреждения передней папиллярной мышцы трехстворчатого клапана. Следует тщательно осмотреть перегородку, так как в гипертрофированной малой полости проксимальной части желудочка дефект перегородки может быть не замечен. По этой причине целесообразно во время коррекции ДМЖП с инфундибулярным стенозом исследовать субаортальную зону и резецировать намечающееся сужение (7).

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

При коррекции двухкамерного желудочка с сопутствующими аномалиями госпитальная летальность приближается к нулю. Операция редко бывает необходимой в младенческом возрасте, но если она предпринимается, летальность ниже 1% и показания к повторным вмешательствам, как правило, не возникают. После операции функция желудочка резко улучшается. В недавней публикации (29) сообщается о 20-летних отдаленных результатах коррекции двухкамерного желудочка у 73 пациентов. Перед операцией у 31 больного был большой ДМЖП, у 25 — маленький и у 17 — межжелудочковая перегородка была интактной. В этой подгруппе были признаки недостаточности правого сердца. У 7 пациентов сохраняется небольшой ДМЖП, у 25 — обнаружена умеренная недостаточность трехстворчатого клапана, у 7 — минимальная и у остальных её не было. В некоторых случаях регистрируется недостаточность аортального клапана.

Послеоперационная профилактика бактериального эндокардита является стандартом ведения пациентов, хотя возникновение этого осложнения встречается реже, чем при других ВПС.

Литература

1. Elliotson J. The recent improvements in the art of distinguishing the vaious diseases of the heart. London: Longmans & Company, 1830.
2. Peacock TB. Malformations of the Human Heart. London: Churchill, 1867: 75–9.
3. Goor DA, Lillehei CW. The bulbus cordis. In: Congenital Malformations of the Heart. New York: Grune & Stratton, 1975: 3–13.
4. Anderson RH, Wilkinson JE, Becker AE. The bulbus cordis – a misunderstood region of the developing human heart. Its significance to the classification of congenital cardiac malformation. In: Rosenquist GC, Bergsma D, eds. Morphogenesis and Malformation of the Cardiaovascular System. New York: Alan R Liss, 1978: Birth Defects 14(7): 1–22.
5. Van Praagh R, Wise JR Jr, Dahl BA, Van Praagh S. Single left ventricle with infundibular outlet chamber and tricuspid valve opening only into outlet chamber in 44-year-old man with thoracoabdominal ectopia cordis without diaphragmatic or pen cardial defect: importance of myocardial morphologic method of chamber identification in congenital heart disease. In: Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. Mount Kisco, NY: Futura, 1980: 379–420.
6. De Leval M, Bull C, Stark J et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management based on a revised classification. Circulation 1982; 66: 272–80.
7. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN.The divided right ventricle. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997:389–407.
8. Tsifutis AA, Hartman AF Jr, Arvidsson H. Two-chambered right ventricle: report on seven patients. Circulation 1961; 24:1058–63.
9. Restivo A, Cameron AH, Anderson RH, Allwork SE. Divided right ventricle: a review of its anatomical varieties. Pediatr Cardiol 1984; 5: 197–204.
10. Moran AM, Hornberger LK, Jonas RA, Keane JF. Development of a double–chambered right ventricle after repair of tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1998; 31:1127–33.
11. Vogel M, Smallhorn JF, Freedom RM et al. The association of ventricular septal defect and anomalous right ventricular muscle bundles with fixed subaortic stenosis. An echocardiographic study of 36 patients. Am J Cardiol 1988; 61: 857–62.
12. Ward CJB, Culham JAG, Patterson MWH, Sandor GSS. The trilogy of double-chambered right ventricle, perimembranous ventricular septal defect and subaortie narrowing – a more common association than previously recognized. Cardiol Young 1995; 5: 140–6.
13. Keith A. The Hunterian lectures on mal formations of the heart. Lancet 1909;2:359.
14. Baumstark A, Fellows KE, Rosenthal A. Combined double chambered right ventricle and discrete subaortic stenosis. Circulation 1978;57:299.
15. Perloff JK, Ronan JA Jr, de Leon AC Jr. Ventricular septal defect with the "two-chambered right ventricle". Am J Cardiol 1965; 16: 894–900.
16. Forster JW, Humphries JO. Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history. Circulation 1971; 43: 115–27.
17. Freedom RM. The natural history of ventricular septal defect with morphological considerations. In: Moss AJ, ed. Pediatrics Update. New York: Elsevier, 1979: 251–72.
18. Weidman WH, Blount SG Jr, Dushane JW et al Clinical course in ventricular septal defect. Circulation 1977; 56 (Suppl 1): 56–69.
19. Corone P, Doyon F, Gaudreau S et al. Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases. Circulation 1977; 55: 908–15.
20. Gasul BM, Dillon RE, Urla V, Hait G. Ventricular septal defects: their natural transformation into those with infundibular stenosis or into the cyanotic or noncyanotic types of tetralogy of Fallot. JAMA 1957; 164: 847–53.
21. Pongiglione G, Freedom RM, Cook D, Rowe RD. Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiocardiographic study. Am J Cardiol 1982; 50: 776–80.
22. Varghese PJ, Allen JR, Rosenquist GC, Rowe RD. Natural history of ventricular septal defect with right-sided aortic arch. Br Heart J 1970; 32: 537–46.
23. Tyrrell MJ, Kidd BSL, Keith JD. Diagnosis of tetralogy of Fallot in the acyanotic phase [Circulation 1970; 41–42 (Suppl III): 113.
24. Wang JK, Wu MH, Chang CI et al. Malalignment–type ventricular septal defect in double-chambered right ventricle. Am J Cardiol 1996; 77: 839–42.
25. Baumstark A, Fellows KE, Rosenthal A. Combined double chambered right ventricle and discrete subaortic stenosis. Circulation 1978; 57: 299–303.
26. De Leon SY, Ilbawi MN, Arcilla RA et al. Transatrial relief of diffuse subaortie stenosis after ventricular septal defect closure. Ann Thorac Surg 1990; 49: 429–34.
27. Eltohami EA, Hajar HA, Folger GM. Double–chambered right ventricle and Down's syndrome: a proposed new association. Angiology 1994; 45: 119–23.
28. Ozkutlu S, Cil E, Pasaoglu I, Saraclar M. Noonan syndrome with double-chambered right ventricle. Pediatr Cardiol 1996;17(4): 251–3.
29. Galal O, Al-Halees Z, Solymar et al. Double-chambered right ventricle in 73 patients: spectrum of the disease and surgical results of transatrial repair. Can J Cardiol 2000; 16: 167–74.

Глава 44

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Изолированный периферический стеноз легочной артерии впервые был описан Mangars (1) и Schwalbe (2). С внедрением катетеризации сердца, особенно ангиографии, количество публикаций об этой аномалии резко увеличилось. В двух третях случаях она сочетается с другими пороками. Стеноз периферических легочных артерий сочетается с синдромом Noonan (3), синдромом Alagille (4, 5), *cutis laxa* (6) и синдромом Ehlers–Danlos (7).

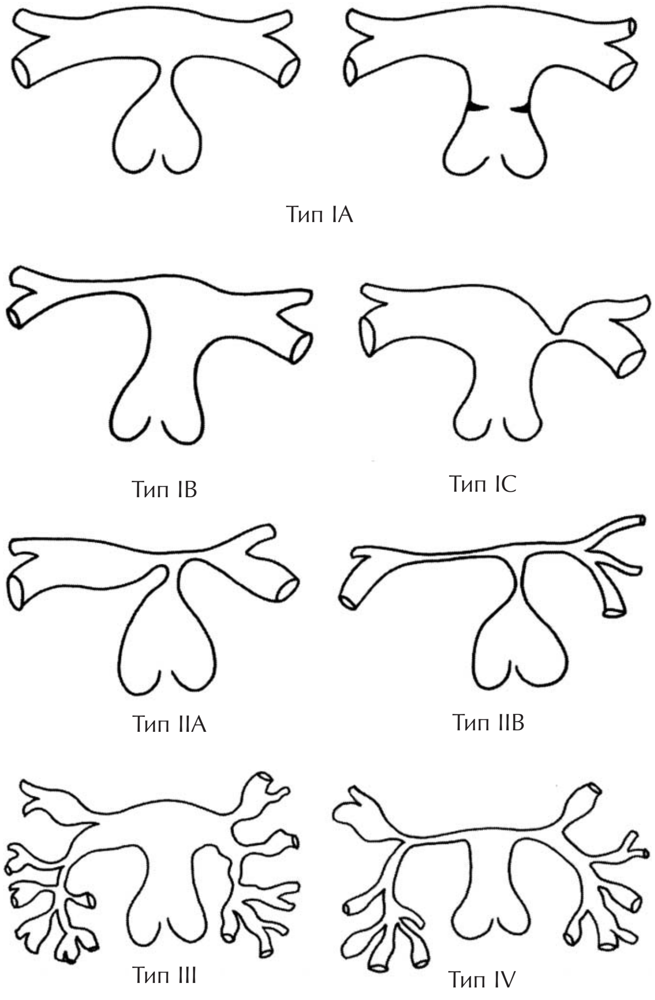
ЭМБРИОЛОГИЯ

Легочная артерия и её ветви развиваются из трех отдельных сосудистых компонентов. Проксимальная часть легочного ствола непосредственно над полулунным клапаном развивается из луковицы сердца. Остальная часть легочного ствола происходит от общего артериального ствола. Проксимальные сегменты правой и левой ветвей легочной артерии развиваются из VI жаберной дуги с каждой стороны. Дистальная часть правой VI дуги полностью исчезает, в то время как левая дуга персистирует в качестве артериального протока, впоследствии облитерируясь с образованием артериальной связки. Периферические отделы ветвей легочной артерии берут начало из "постжаберного легочного сосудистого сплетения", которое тесно связано с растущими зачатками легких (8).

Патогенез периферических стенозов легочных артерий неизвестен. Очевидно, что множество факторов и типов патологических изменений могут приводить к одному результату — сужению просвета ветвей легочной артерии. Большая частота сопутствующих внутрисердечных аномалий свидетельствует, что патогенез этих поражений связан с нарушением механизмов развития. Любое тератогенное воздействие на первичные зачатки легочных артерий может привести к атрезии, гипоплазии или стенозу. На примере синдрома врожденной краснухи видно, что воздействие вируса на процесс формирования эластической ткани, возможно, является принципиальным механизмом развития этой патологии (9).

АНАТОМИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Различные варианты сужений легочных артерий классифицировали Gay и соавторы (10) в 1963 г., которые разделили всё многообразие стенозов на 4 типа (рис. 1). При типе I стеноза имеется различной длины локальное сужение легочного ствола, правой или левой ветви. Стеноз может быть в виде диафрагмы внутри сосуда или удлиненного уменьшения наружного размера артерии. Тип II представлен гипоплазией бифуркации с вовлече-



Тип IA

Тип IB

Тип IC

Тип IIA

Тип IIB

Тип III

Тип IV

Рис. 1. Классификация периферических стенозов легочной артерии

нием дистальной части легочного ствола и устьев обеих ветвей. Протяженность сужения варьирует от короткого локального стеноза до длинного сегмента обструкции. Тип III характеризуется множественными сужениями устьев сегментарных легочных артерий с постстенотическими расширениями. Легочный ствол и центральные ветви не изменены. При типе IV сужены центральные и периферические легочные артерии. Легочный ствол обычно не дилатирован, даже при резком сужении его дистальной части, бифуркации и ветвей. Только изредка встречается нерезкая престенотическая дилатация, которая никогда не достигает степени, наблюдаемой при легочной гипертензии.

ВСТРЕЧАЕМОСТЬ

Периферические стенозы легочной артерии могут быть изолированными, как компонент соматического синдрома, могут быть элементом различных ВПС или приобретенными. Они зачастую являются наиболее уязвимой частью комплексных врожденных аномалий сердца. Изолированные стенозы отмечаются в 40% случаев. При ВПС периферические стенозы легочных артерий встречаются с частотой 2–3%. В частности, они могут сопровождать клапанный стеноз легочной артерии (30%), ДМПП (15%), ДМЖП (15%), тетраду Фалло (20%), ОАП (15%) (11).

Периферические стенозы легочной артерии при врожденных соматических синдромах

Периферические стенозы легочной артерии достаточно часто встречаются при различных врожденных соматических синдромах, являясь одним из ожидаемых признаков. Наиболее типичными являются синдромы Williams–Beuren (12, 13) и Alagille (14–17), а также синдромы CATCH-22 (18), Di George, Keutel (19, 20), Noonan (21), врожденная тотальная липодистрофия (22), врожденная краснуха (11, 20, 22–24), синдром Ehlers–Danlos (7), *cutis laxa* (6).

Обструктивные аномалии правых отделов сердца часто ассоциируются с такими синдромами, как Di George синдром, синдром "мягкое нёбо-сердце-лицо" (*velocardiofacial syndrome*) и синдром *conotruncal face anomaly* (18). Сочетание признаков дисморфизма, аномалии мягкого нёба, гипоплазии тимуса, паращитовидной железы и порока сердца получило название синдрома Di George. *Velocardiofacial syndrome* и *conotruncal face anomaly* синдром имеют схожие с Di George синдромом признаки и сгруппированы как CATCH-22 синдромы. Среди пороков конотрункуса наиболее частым является общий артериальный ствол. К порокам, входящим в общий синдром, относятся перерыв дуги аорты тип В и правосторонняя дуга аорты, тетрада Фалло, отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка, транспозиция крупных сосудов и отсутствие легочного клапана. Обструктивные изменения легочных сосудов могут сочетаться с любым из перечисленных пороков сердца.

Синдром Williams–Beuren впервые описан Williams (25) и Beuren (23) как сочетание надклапанного стеноза аорты, сужения легочных артерий, характерной внешности и отставания в умственном и физическом развитии. Сосудистые пороки являются следствием дефицита гена эластина и нарушения генной продукции тропэластина, который принимает участие в формировании архитектуры эластических волокон сосудов (26, 27).

Сужения легочной артерии при этом синдроме встречаются у 39–83% пациентов (28, 29). Они могут быть локальными или диффузными, вовлекать центральные и/или периферические ветви, включая множественные двусторонние долевые и сегментарные артерии в их устьях (30).

Синдром Alagille является генетическим заболеванием, при котором наследуются аутосомальные доминантные черты с вариабельной экспрессией (13). Фенотип состоит из 5 главных признаков, включая внутрипеченочный холестаз, диффузную гипоплазию легочных артерий, глазную патологию, врожденное отсутствие или недоразвитие половины позвонков (*hemivertebra*) и характерную внешность (24). Стенозы легочной артерии встречаются при этом синдроме в 70–85% случаев (24, 31–33). Поражения легочных артерий при синдроме Alagille обычно двусторонние и распространяются к периферии на сегментарные ветви, могут быть диффузными или локальными. Синдром слабой кожи (*cutis laxa*) является резко выраженным наследственным заболеванием, которое характеризуется дефицитом эластических волокон кожи в сочетании с эмфиземой легких, дивертикулами кишечника, грыжами и сужением периферических легочных артерий.

Синдром врожденной краснухи. Тератогенный эффект вируса краснухи в первом триместре беременности впервые описан в 1941 г. (34). Наиболее частым проявлением врожденной краснухи является сочетание ВПС, катаракты и глухоты (35). После успешного культивирования вируса краснухи в 1962 г. и всесторонних исследований, проведенных во время эпидемии краснухи в Соединенных Штатах в 1964 г., получены сведения о естественном течении инфекционного процесса, патогенеза, эпидемиологии и профилактических мерах (36, 37). Установлено, что кроме приведенной выше триады врожденных аномалий, в клинической картине присутствуют микрофтальмия, ретинопатия, тромбоцитопеническая пурпура, гепатоспленомегалия, малая масса ребенка при рождении, патология костей и другая, более редкая, патология.

Установлено, что вирус краснухи поступает через матку и персистирует в течение всей беременности и в родах. Вирус можно выделить из тканей плода, полученных при терапевтическом аборте, через недели или месяцы после инфицирования матери. После рождения вирус может быть выделен из мочи, спинномозговой жидкости и других тканей и жидкостей. Содержание вируса после рождения постепенно уменьшается, но с возрастом этот процесс замедляется. У младенцев титр антител против вируса краснухи сравним с материнским и сохраняется в течение многих лет. Персистирование бессимптомной врожденной краснухи у детей, которые выглядят нормальными в течение первых месяцев жизни, может привести к развитию легких психотропных нарушений. Эти младенцы являются контагиозными и должны быть изолированы для предупреждения распространения инфекции на чувствительных женщин в ранних стадиях беременности.

Использование живой ослабленной вакцины вируса краснухи эффективно снижает частоту врожденной краснухи, однако остается нерешенной проблема уничтожения этой инфекции в общей популяции.

Перечень сердечно-сосудистой патологии, связанной с синдромом краснухи, обширен. Ранние сообщения показывали, что наиболее частым пороком был ОАП. О причастности материнской краснухи как возможной причины к возникновению стеноза легочной артерии впервые сообщили Arvidsson и соавторы (38). В 1963 г. Rowe (39) обратил внимание на частое появление стеноза легочной артерии у детей матерей, заразившихся краснухой во время эпидемии в Новой Зеландии. Другие авторы подтвердили это наблюдение (9, 40, 41). Стенозы легочных артерий локализовались во всех сегментах легочного артериального бассейна. Поражения легочных артериальных сосудов были изолированными или сочетались с ОАП, клапанным стенозом легочной артерии, ДМПП. Изолированные периферические легочные артериальные стенозы при краснухе встречались с той же частотой, что и ОАП. С синдромом краснухи также ассоциируются ДМЖП, клапанный или надклапанный стеноз аорты, тетрада Фалло, коарктация аорты, АТК, ТМА. Описаны генерализованные поражения системных артерий (9, 42– 44) — аорты, коронарных, мозговых, мезентериальных и почечных — и диффузная гипоплазия брюшной аорты (45). Гистологические изменения в аорте и больших сосудах проявляются фокальным утолщением интимы, потерей фиброэластической ткани, фрагментацией эластических волокон, вакуолизацией медии (9, 46). В мелких сосудах в патологический процесс вовлекается также внутренняя эластическая пластина.

Клиническая картина у новорожденных и младенцев с сердечно-сосудистой патологией при синдроме краснухи зависит от тяжести пороков и сопутствующих аномалий других органов и систем. Рано проявляются признаки сердечной недостаточности. Прогноз зависит от вида порока и его тяжести. Умеренные периферические сужения не прогрессируют и даже исчезают с возрастом. Тяжелые стенозы имеют тенденцию к ухудшению.

Стеноз легочной артерии у новорожденных

У новорожденных часто наблюдается физиологическое сужение легочной артерии, обусловленное относительной гипоплазией ее ветвей. В большинстве случаев оно уменьшается с ростом ребенка и к 6-месячному возрасту исчезает (47–52). Сужение клинически проявляется преходящим систолическим шумом. Эхокардиографические исследования показали, что при наличии шума размеры легочного ствола и ветвей меньше, чем у детей без шума, и в среднем составляют 60% от ожидаемой нормы. ДопплерЭхоКГ обнаруживает турбулентный характер тока и значительно большую скорость кровотока в ветвях. К 3-месячному возрасту у 70% детей исчезает шум, увеличивается размер ветвей и снижается скорость кровотока (48, 51).

Стеноз левой легочной артерии и артериальный проток

При закрытии артериального протока у здорового ребенка может развиться сужение левой легочной артерии (50–56), но особенно часто (до 36%) — у больных с клапанным стенозом или атрезией легочной артерии. Механизмы развития сужения левой легочной артерии и коарктации аорты идентичны и связаны с боталловым протоком, поэтому термин «коарктация легочной артерии» отвечал бы сути этой аномалии. При посмертных гистологических исследованиях стеноза легочной артерии обнаруживалась ткань протока в стенке легочной артерии со стороны протока (54). Описан случай локального сужения обеих ветвей легочной артерии в месте впадения билатерального боталлова протока (57). Роль боталлова протока в механизме сужения левой ветви показана при доплер-исследованиях недоношенных детей до и после закрытия протока (58, 59). У каждого третьего ребенка возникал значимый преходящий стеноз левой легочной артерии. В правой легочной артерии градиент давления не выявлялся. Наблюдались также асимметрия кровотока и переходные изменения от фетального до зрелого состояния в правом и левом легочных сосудистых бассейнах.

Учитывая доказанный факт роли протока в развитии коарктации легочной артерии, рекомендовано полное иссечение ткани протока из стенки легочной артерии для предупреждения односторонней гипоплазии легочного артериального дерева (56).

Приобретенные сужения легочных артерий

Приобретенные сужения легочных артерий наблюдаются после паллиативных и восстановительных хирургических вмешательствах: системно-легочных анастомозах (60, 61), суживании легочной артерии (62), унифокализации при атрезии легочной артерии с ДМЖП (63), операции артериального переключения при транспозиции магистральных артерий и отхождении обоих крупных сосудов от правого желудочка с подлегочным ДМЖП (64–68), при этапной одножелудочковой коррекции (69, 70). Сужения артерий изредка возникают при фиброзирующих медиастинитах или при опухолях средостения вследствие наружного сдавления (11, 71–75).

Модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig часто осложняется гипоплазией, дискретным стенозом или перегибом легочной артерии (60). Ангиографические исследования, предшествующие полной коррекции тетрады Фалло, показали, что у трети пациентов дистальные отделы правой легочной артерии менее развиты, чем у больных, не перенесших паллиативного вмешательства (61). Особенно выраженные деформации и гипоплазия наблюдаются у детей после анастомозов, выполненных в неонатальном возрасте. Они требуют дополнительных катетерных или хирургических вмешательств.

После операций артериального переключения вследствие применения маневра Le Compte и вызванного им натяжения и сплющивания легочный ствол имеет овальную форму, поперечное сечение его меньше нормы, а ветви легочной артерии недоразвиты и сужены у каждого четвертого больного (67, 68).

ГЕМОДИНАМИКА

Гемодинамика при периферическом стенозе легочной артерии в основном идентична таковой при изолированном клапанном стенозе. В соответствии с выраженностью обструкции систолическое давление в правом желудочке и проксимальных по отношению к стенозу участках легочной артерии повышено. Вместимость легочного артериального русла проксимальнее сужений снижена. При выраженной обструкции продолжительность выброса из правого желудочка удлинена и легочной ствол проксимальнее сужения ведет себя как продолжение выводного тракта правого желудочка. Давление в легочной артерии периферийнее сужения равно таковому в правом желудочке и легочной клапан остается открытым, пока имеется систолический градиент давления между правым желудочком и дистальной легочной артерией. Этим объясняется более позднее закрытие клапана легочной артерии, несмотря на очень высокое систолическое давление в легочном сосудистом русле. Кривая давления проксимально стенозу напоминает форму её в правом желудочке с высоким систолическим и низким диастолическим давлением. При тяжелых множественных сужениях периферических легочных артерий, включая мелкие ветви, клапан легочной артерии закрывается рано, приблизительно одновременно с закрытием аортального клапана.

КЛИНИКА

У пациентов со слабым или умеренным двусторонним или с односторонним стенозом симптомы обычно отсутствуют. Одышка при нагрузке, быстрая утомляемость и признаки застойной сердечной недостаточности отмечаются лишь при тяжелой обструкции. Тонкие различия в аускультативной картине позволяют дифференцировать клапанный стеноз от периферического. Первый тон обычно нормальный, без щелчка выброса. Второй тон обычно расщеплен, и интенсивность легочного компонента нормальна или несколько увеличена. Можно уловить отчетливую разницу между периферическим и клапанным стенозом. Ширина расщепления зависит от тяжести сужения, как при клапанном стенозе, она варьирует в зависимости от фаз дыхания, за исключением случаев очень тяжелой обструкции. Отмечается шум систолического выброса по верхнему левому краю грудины, который проводится под мышку и кзади, но не на шею. У больных с множественными периферическими стенозами II тон над легочной артерией бывает настолько громким, что можно заподозрить легочную гипертензию. Однако, в отличие от легочной гипертензии, при множественных периферических сужениях можно услышать мягкие дующие систолические или непрерывные шумы над обоими легкими и на спине — четкое отличие от легочной гипертензии, при которой шум отсутствует или имеется очень короткий шум систолического выброса по верхнему левому краю грудины. Иногда слышен непрерывный шум при стенозе центральных или дистальных ветвей, особенно при увеличенном легочном кровотоке (76, 77).

Электрокардиография

ЭКГ не отличается от таковой при клапанном стенозе. Высокая частота отклонения электрической оси влево наблюдается у больных с синдромом врожденной краснухи. Это связано с поражением миокарда вирусом краснухи (78). Отклонение оси влево отмечается также у многих пациентов с подклапанным легочным стенозом и синдромом Noonan (3).

Рентгенологические исследования

У пациентов с невыраженным или умеренным стенозом размеры сердечной тени и легочный рисунок нормальные. В отличие от клапанного стеноза дуга легочной артерии не выбухает. Легочный сосудистый рисунок нормальный с двух сторон, даже в случаях одностороннего сужения легочной артерии. Только при выраженном одностороннем стенозе и увеличенном легочном кровотоке обнаруживается различие в выраженности сосудистого рисунка обоих легочных полей. При двустороннем тяжелом сужении легочных артерий размеры сердечной тени увеличены за счет правого желудочка и предсердия (рис. 2).

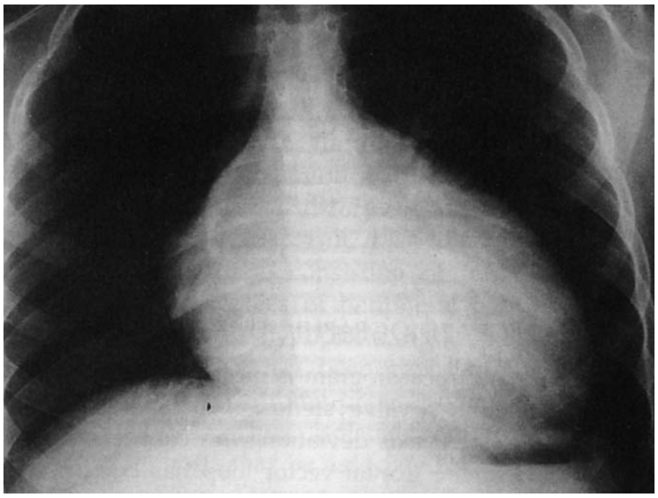


Рис. 2. Рентгенограмма грудной клетки ребенка с тяжелым периферическим стенозом легочной артерии

Эхокардиография

На ЭхоКГ можно обнаружить гипертрофию передней стенки правого желудочка и предположить повышенное давление в его полости. Двухмерная ЭхоКГ позволяет увидеть легочный ствол и проксимальные участки ветвей, а также полость правого желудочка и легочный клапан. Бифуркация и начальные участки ветвей доступны для исследования, в отличие от дистальных. ДопплерЭхоКГ позволяет измерить градиент давления на сужениях, локализующихся в легочном стволе и его ветвях.

Зондирование сердца

Катетеризация сердца является принципиально важным методом для подтверждения клинического диагноза периферического легочного стеноза. Извлечение катетера из дистальных ветвей позволяет измерить градиент систолического давления на суженном сегменте артерии. Малые значения градиента могут оказаться недостоверными, так как они могут быть следствием несоответствия размеров сосуда и катетера. У младенцев, и особенно у недоношенных, может регистрироваться небольшой — до умеренного — систолический градиент между ветвями легочной артерии и легочным стволом. Этот нормальный физиологический феномен исчезает с ростом ребенка. Он обусловлен несоразмерностью просвета легочного ствола и ветвей легочной артерии (79, 80). Градиент систолического давления более 10 мм/рт.ст. считается не нормальным при отсутствии увеличенного легочного кровотока. При одностороннем сужении обнаруживается градиент давления на соответствующем сегменте, причем давление в проксимальном участке находится в пределах нормы. Однако при физической нагрузке или при наличии лево-правого шунта градиент может проявиться с одновременным повышением давления в проксимальной легочной артерии.

При периферическом стенозе давление дистальнее сужения обычно низкое, с медленным подъемом и падением и широкой волной. Кривая давления в проксимальном по отношению к сужению сегменте имеет характерный вид (рис. 3), важный для диагностики.

Форма кривой идентична таковой в правом желудочке по высоте и времени до дикротической

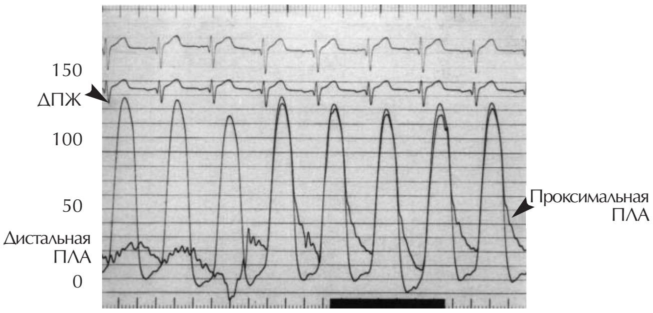


Рис. 3. Запись давления при извлечении катетера с отверстием на конце из дистальной ПЛА в проксимальную ПЛА у пациента с тяжелым стенозом ПЛА. Видно резкое увеличение давления при прохождении суженного участка, низкое диастолическое давление в проксимальной ПЛА и отсутствие градиента между ПЛА и правым желудочком (ПЛА — правая легочная артерия, ДПЖ — давление в правом желудочке)

волны. Дикротическая волна низкая, за которой следует низкое диастолическое давление, по величине равное диастолическому давлению дистальнее обструкции. Ширина пульсовой волны в проксимальной легочной артерии увеличивается соответственно тяжести обструкции.

Характер кривой давления проксимальнее стеноза определяется нарушением функции легочного ствола (81), стенка которого очень утолщена и фиброзирована, с ограниченной эластичностью. Как подчеркивалось выше, престенотическая часть легочного ствола становится продолжением выводного тракта правого желудочка, и поскольку его функция определяется степенью обструкции, давление в легочной артерии отражает скорее изменения в правом желудочке, чем в дистальном легочном кровообращении. Так как давление в дистальных отделах легочной артерии ниже, чем в желудочке, легочной клапан остается открытым. Смыкание створок происходит во время ранней фазы изометрического расслабления желудочка. В результате возникает резкое увеличение емкости легочного ствола с соответствующим падением давления и образованием дикротической волны. Медленное снижение диастолического давления отражает медленную утечку крови из легочного ствола в дистальные ветви. Замедление диастолического оттока крови происходит вследствие обструкции и нарушенной эластической отдачи утолщенной фиброзированной стенки легочного ствола.

Периферический легочный стеноз часто сочетается с клапанным сужением. Если давление в легочном стволе умеренно повышено, это означает, что периферическое сужение является доминирующим. Если преобладает клапанный стеноз, давление в правом желудочке повышено при нормальном или слегка повышенном давлении в легочном стволе. Тяжесть периферического сужения трудно оценить при надклапанном стенозе, так как выраженность клапанного сужения маскируется. При комбинации сужений на разных уровнях ангиография является решающим методом оценки тяжести надклапанного стеноза.

Ангиокардиография

Селективная ангиокардиография является наиболее ценным методом диагностики периферического сужения легочной артерии. Она позволяет увидеть точную локализацию, протяженность и распределение поражений (рис. 4). При тяжелой односторонней обструкции можно наблюдать замедленное заполнение контрастным веществом соответствующих легочных вен.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Изолированный стеноз периферических легочных артерий может быть заподозрен по характерному систолическому шуму, который широко проводится в подмышку и спину, отсутствию щелчка выброса, широко расщепленному II тону с нормальными дыхательными изменениями и нормальной или слегка увеличенной интенсивностью легочного компонента. ЭКГ и ЭхоКГ полезны для оценки тяжести обструкции.

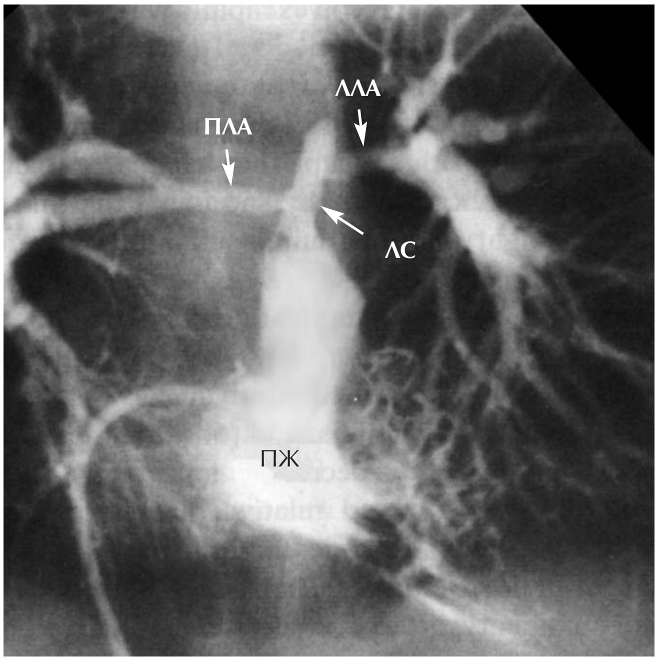


Рис. 4. Селективная ангиокардиография при периферических стенозах легочной артерии. Сужение ствола и центральных ветвей легочной артерии (ПЛА — правая легочная артерия, ЛЛА — левая легочная артерия, ЛС — легочный ствол, ПЖ — правый желудочек)

Поскольку периферический стеноз легочной артерии часто сопровождается другими внутрисердечными и экстракардиальными аномалиями, диагноз доминирующей патологии можно установить по клинической картине.

Анамнез материнской краснухи, семейных ВПС, продолжительная желтуха новорожденных, характерная внешность и другие признаки синдромов Williams или Noonan дают основание предположить, что причиной систолического шума может быть стеноз периферических артерий.

ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Пациентам с периферическим легочным стенозом рекомендуется обычная профилактика эндокардита. При естественном течении прогноз зависит от выраженности обструкции и в основном такой же, как при клапанном стенозе. Однако при множественных тяжелых периферических стенозах он сравним с первичной легочной гипертензией, когда дилатация и стентирование неэффективны. Возможно прогрессирование обструкции. С другой стороны, во многих случаях градиент давления, зарегистрированный в младенчестве, может исчезнуть с возрастом (82, 83). Постстенотическое аневризматическое расширение мелких эластических артерий осложняется артериитом, тромбозом или легочным кровотечением. Тяжелый периферический стеноз может привести к смерти как в раннем младенческом возрасте, так и в последующей жизни (42). Тяжелые периферические стенозы очень редко встречаются у взрослых.

При синдроме Williams—Beuren в большинстве случаев со временем калибр сосудов увеличивается с одновременным снижением давления в правом желудочке. Положительная динамика отмечается даже при тяжелых стенозах и давлении в правом желудочке, равном системному (28, 29, 84, 85). Наиболее впечатляющее улучшение происходит в случаях крайне высокого исходного давления в правом желудочке с поразительным улучшением ангиографической картины легочных артерий. Снижение давления в правом желудочке обусловлено увеличением систолической растяжимости, а не истинным ростом просвета артерий (85).

Синдрому Alagille присуща полиорганная патология. Продолжительность жизни этих больных зависит от наличия ВПС, при котором выживаемость к 20-му году составляет 40%, при отсутствии порока — 80% (33). Десятилетняя выживаемость пациентов с сопутствующей тетрадой Фалло или с легочной атрезией и ДМЖП составляет соответственно 66% и 25%, при отсутствии синдрома Alagille — 89% и 58% (33, 86).

ЛЕЧЕНИЕ

Умеренный изолированный одно- или двусторонний стеноз не требует лечения. Однако выраженный периферический стеноз может вызвать необходимость устранения с помощью одного из известных методов. До 1981 г. применялось хирургическое устранение обструкции (путем реконструкции сосуда заплатой из перикарда, дакрона или Gore-Tex) у ограниченного контингента больных с доступными сужениями легочного ствола и центральных ветвей. Однако результаты не были однозначно удовлетворительными (87—95) при наличии неустранимых в то время множественных дистальных сужений.

Баллонная ангиопластика. В 1980 г. Martin и соавторы (96) описали первую попытку чрескожной внутрисосудистой ангиопластики периферических легочных стенозов. Затем Lock и соавторы (97) в эксперименте на новорожденных ягнятах применили чрезвенозную ангиопластику при искусственно созданном стенозе ветвей легочной артерии. Авторам удалось расширить сужения с помощью усовершенствованного баллона для дилатации Gruntzig. При гистологических исследованиях у 4 больных было показано, (98) что расширение происходило за счет разрыва интимы и растяжения медиального слоя стенки легочной артерии. Полное заживление интимы наступало ко 2-му месяцу после дилатации. При повторном исследовании через 4—14 мес после дилатации достигнутый диаметр просвета сохранился. Гистологические исследования показали, что разрыв интимы и медии заполнился рубцовой тканью. В одной из артерий дилатированный сегмент дистальнее остаточного сужения был с признаками выраженной пролиферации интимы. Гистологические исследования сосудов, которые не удалось расширить, были заполнены реактивной фиброзной тканью. Эти исследования стимулировали широкое клиническое применение баллонной ангиопластики стенозов периферических легочных сосудов (99—105).

Стандартно применяется следующая техника. Баллон-катетер располагают в области стеноза. Используют баллон длиной 2—4 см и диаметром 6—20 мм. После ангиографии выбирают подходящий размер. Он должен быть в 3—4 раза толще суженого сегмента. Баллон раздувают под низким давлением (1—2 атм) разведенным пополам контрастным раствором. "Талия" баллона должна быть в центре. Затем под постоянным флюороскопичес-

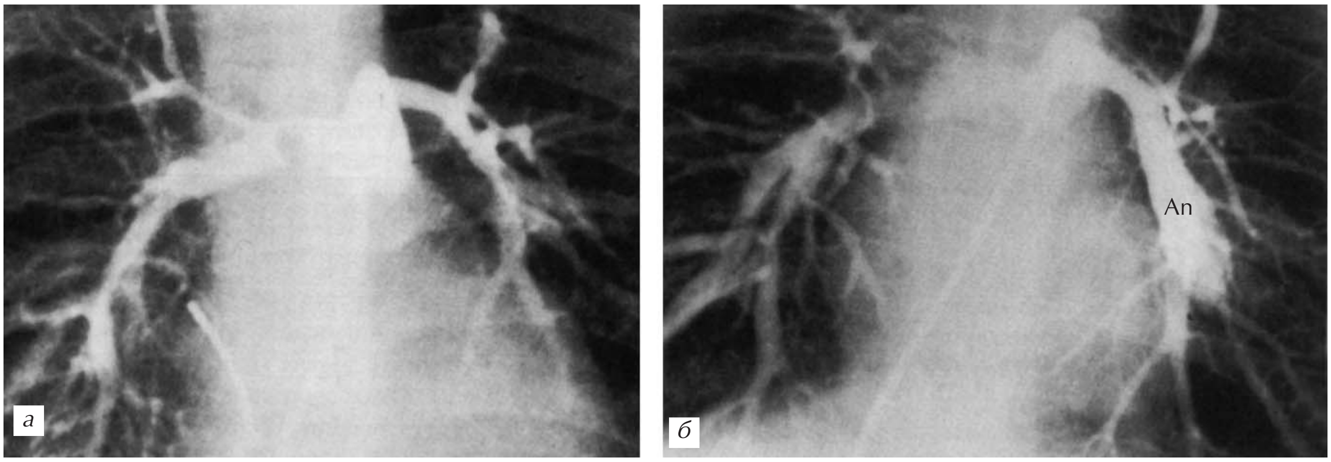


Рис. 5. Ангиограмма легочной артерии у ребенка с синдромом Alagille и множественными стенозами периферических артерий: *а* — до ангиопластики, *б* — после устранения сужения левой легочной артерии. Развилась мешотчатая аневризма (An) левой легочной артерии

ким мониторированием баллон раздувают под высоким давлением (5—7 атм) в течение 10—60 с, пока не исчезнет талия, и затем быстро сдувают. После дилатации выполняют контрольную ангиографию (104). Эффективность дилатации подтверждается увеличением диаметра суженного участка артерии и снижением систолического градиента между проксимальным и дистальным участками легочной артерии (104, 105). Причинами неудач являются неадекватная техника (слишком маленький баллон, невозможность точно установить в сосуде) и физические свойства сужения. Устойчивые к дилатации сосуды чаще встречаются у детей старше 2 лет и у пациентов при дискретном стенозе. Как правило, не поддаются дилатации сужения в области системно-легочного анастомоза и сужения, связанные с операцией артериального переключения при полной ТМА (103—106). Описаны случаи, когда баллон-катетер не удавалось провести через стенозированный участок артерии во время катетеризации, однако внутриоперационная баллонная ангиопластика оказалась успешной (100).

Значительными осложнениями чрескожной баллонной дилатации стенозов периферических легочных артерий являются кровотечение из разорванной легочной артерии, кровохарканье, преходящий отек легких, тромбоз подвздошной вены, аневризма легочной артерии (рис. 5), преходящие аритмии, цианоз и гипотензия (103—105), смерть от остановки сердца, парадоксальной эмболии и низкого сердечного выброса. Для остановки фатального кровотечения из травмированной легочной артерии успешно применяют окклюзирующие пружинки.

Внутрисосудистое стентирование. Расширяемые баллоном стенты разработаны Palmaz и соавторами (107, 108). Mullins и соавторы (109), Benson и соавторы (110), Rocchini и соавторы (111) на экспериментальной модели стеноза легочной артерии показали техническую возможность установки стентов в нормальных и суженных сосудах. На основе этих экспериментальных исследований метод постановки расширяемых баллоном внутрисосудистых стентов был внедрен в клиническую практику (112).

Техника постановки стентов хорошо разработана. Вначале вводится проводник диаметром 10—12 Fr дистальнее места сужения. Размеры стента в исходном нерасправленном состоянии: диаметр 3,7 мм, длина 3 мм, толщина 0,076 мм (производство Johnson & Johnson Inc). Стент, укрепленный на баллонном ангиографическом катетере, проводят в дистальную легочную артерию. После ангиопластики катетер устанавливают над стенозом, проводник подтягивают в легочный ствол или правый желудочек. Затем баллон раздувают под давлением 6—14 атм. После размещения стента катетер, с помощью которого выполнена ангиопластика, заменяют ангиографическим. Выполняют контрольную ангиографию и изменяют гемодинамические показатели. Положительные результаты внутрисосудистого стентирования у пациентов с устойчивыми к дилатации сужениями ветвей легочной артерии улучшают прогноз при этой патологии.

Сужение легочной артерии и одножелудочковая коррекция пороков по Fontan

Нормальные размеры легочных артерий являются принципиальным условием физиологически успешной операции Fontan. Искривление, гипоплазия или сужение легочных артерий являются причиной послеоперационной венозной гипертензии и малого сердечного выброса. Патология легочных артерий у этих больных может быть врожденного происхождения (вследствие сокращения ткани артериального протока) и приобретенного (вследствие предшествующих вмешательств — системно-легочных анастомозов, кавопульмонального соединения, суживания легочной артерии — или сдавления их аортой спереди).

Коррекцию этих сужений производят хирургическим путем или чрескожной баллонной дилатацией и стентированием (69, 113, 114).

Количественная оценка адекватности легочных артерий предложена Mc Goon (115) и Nakata (116). Наиболее широко используется индекс Nakata — суммарное сечение обеих легочных артерий в мм^2, отнесенное к поверхности тела. Этот показатель изучался автором у 40 здоровых людей, 46 больных с тетрадой Фалло, 26 пациентов после операции Rastelli и 15 пациентов после операции Fontan. Размеры легочных артерий измерялись по ангиограммам. У здоровых лиц индекс Nakata равен 330±30 мм^2/м^2 поверхности тела и не зависит от величины поверхности тела во всех возрастных группах, от младенческой до взрослой. После операций частота синдрома малого сердечного выброса была тем выше, чем меньше значение индекса, особенно если он был < 150 мм^2/м^2. Зависимость летальности от величины индекса особенно проявилась в группе пациентов после операции Fontan. Двое больных с индексом < 250 мм^2/м^2 умерли, в то время как 12 из 13 больных с индексом > 250 выжили. Таким образом, пациентам с индексом Nakata > 250 мм^2/м^2 показана операция Fontan.

Результаты баллонной дилатации

Периферические стенозы легочной артерии остаются нерешенной проблемой. Хирургические методы коррекции, как показал ранний опыт вмешательств, технически трудны, малоэффективны и могут привести к деформации сосудов.

Баллонная дилатация дает неполный эффект и может рассматриваться лишь как паллиативное вмешательство, облегчающее состояние у половины больных (117). Некоторые авторы приводят данные об увеличении диаметра суженных артерий более чем на 75%, снижении пикового системного давления на 50% и увеличении перфузии легких на 40% (118—120).

Регистр врожденных аномалий, подвергшихся лечению путем вальвулопластики и ангиопластики, представил результаты 182 процедур баллонной ангиопластики у 156 пациентов из 27 учреждений (121). Диаметр сосуда в месте сужения в среднем увеличился с 5 до 7 мм, пик систолического давления снизился в среднем с 49 до 26 мм рт. ст., давление в проксимальном сегменте снизилось с 69 до 63 мм рт.ст. Использование баллонов высокого давления (17—20 атм) увеличивало частоту успешной дилатации с 50 до 81%. Осложнения возникли у 13% пациентов. Такой же вывод сделали Gentles и соавторы (122), выполнившие ангиопластику у 52 пациентов с тетрадой Фалло, атрезией легочной артерии с ДМЖП, одножелудочковым сердцем и изолированным периферическим стенозом легочной артерии. Дилатация высоким давлением увеличивала диаметр сосуда более чем в 2 раза, давление в правом желудочке снижалось в среднем на 20%. Таким образом, баллонная ангиопластика легочных артерий обеспечивает значительный непосредственный гемодинамический эффект в случаях, когда оперативное лечение неуспешное.

Многие исследователи не могли предсказать факторы, определяющие успех. В отдаленном периоде описаны рестенозы, однако сведения об их частоте, характере и сроках возникновения изучены недостаточно. Bush и соавторы (123) сообщили о рестенозировании успешно дилатированных артерий у 35% пациентов, Hosking и соавторы (114) — у 17%.

Результаты стентирования легочных артерий

Стентирование легочных артерий обеспечивает более эффективное первичное расширение и возможность повторной дилатации, необходимость в которой возникает с увеличением массы тела и пролиферацией интимы. Стентирование позволяет производить многократные повторные дилатации, тем самым избегая реоперации при различных пороках (113, 117). Расширяемые баллонном стенты Palmatz вводят не только чрескожным методом, но и во время операций по поводу внутрисердечных пороков в случаях, когда ограничен сосудистый доступ. Стентирование применяется при различной патологии — периферических стенозах легочных артерий (124), после операции Fontan (69), при сужении легочных вен, кондуитах (125).

Имплантация стентов более безопасна, чем дилатация, сопровождается меньшим числом осложнений, в частности, как правило, отсутствуют разрывы сосудов, кровотечения и эмболии.

Ing и соавторы (126) сообщили о низкой частоте рестенозов (3%) через 3 года после имплантации и высокой эффективности повторных дилатаций в 94% случаев, без осложнений. Отдаленные результаты, основанные на обширных данных, сообщили Mc Mahon и соавторы (127). Были имплантированы 664 стента у 330 пациентов после коррекции тетрады Фалло, атрезии легочной артерии с ДМЖП, после операции артериального переключения при транспозиции и операции

Fontan. Средний градиент систолического давления после стентирования снизился с 41 до 9 мм рт. ст., средний диаметр артерий увеличился с 5 до 11 мм. В средние сроки через 5 лет средний градиент давления составил 20 мм рт. ст., соотношение давления ПЖ/ЛЖ — 0,5 и средний диаметр просвета — 9 мм. Авторы связывают улучшение результатов с применением методики консервативной серии дилатаций с исключением чрезмерного расширения, использование более коротких стентов, улучшенной формы баллона и расширение с начала центральной части стента.

У младенцев и маленьких детей применение этого метода ограничено из-за недостаточной гибкости стентов, узости сосудов и развития фиксированной обструкции после постановки стентов малого диаметра у растущих пациентов. Малые стенты с максимально достижимым диаметром 9–10 мм в будущем подвергают больного необходимости операции в целях расширения стентированной области. Несмотря на это, имплантации таких стентов являются жизнеспасающими в ближайшем послеоперационном периоде (70, 128). Стенты большего размера можно имплантировать в операционной, для уменьшения времени легочной артериопластики и предотвращения наружного сдавления (129, 130). Стенты большего диаметра, которые можно дилатировать до взрослых размеров, способствуют упрощению техники коррекции в сложных случаях (126, 128, 131).

Результаты лечения синдромов Williams–Beuren и Alagille

Высокая вероятность обратимости легочной артериопатии при синдроме Williams–Beuren требует критического отношения к определению показаний для хирургического или катетерного вмешательства. В настоящее время показаниями для таких вмешательств являются системное или супрасистемное давление в правом желудочке, выраженная бивентрикулярная обструкция (надклапанный стеноз аорты) или наличие симптоматики при менее выраженной обструкции. Вмешательство на легочных артериях при субсистемной правожелудочковой гипертензии целесообразно как дохирургический этап лечения перед коррекцией надклапанного стеноза аорты.

При тяжелой генерализованной артериопатии, включающей периферические и центральные легочные артерии, показана дохирургическая катетерная дилатация дистальных легочных артерий с последующим хирургическим вмешательством на проксимальных легочных артериях и аорте (30, 132). В отличие от дистальных сужений, которые поддаются баллонной дилатации, центральные стенозы резистентны к дилатации из-за их эластичности. У пациентов с тяжелой бивентрикулярной системной перегрузкой и генерализованной артериопатией повышен риск ишемии миокарда во время искусственного кровообращения (133). После устранения надклапанного стеноза аорты часто развивается недостаточность правого желудочка (30, 84), поэтому рациональный подход предусматривает комбинацию дооперационного катетерного вмешательства с последующей операцией.

Результаты транскатетерных вмешательств при синдроме Williams–Beuren опубликовал — и Geggel и соавторы (132). Успешная баллонная дилатация (увеличение диаметра легочной артерии более чем на 50%) получена в 51% случаев. У 25 пациентов были произведены 124 дилатации во время 39 процедур. Диаметр суженых сосудов в успешных случаях увеличился на 112 ± 65%. Дилатация в артериях паренхимы легкого была более эффективной, чем в медиастинальных и в более мелких сосудах, при условии, что размер баллона превышал диаметр суженного участка в 3 и более раз. Авторы рекомендуют серию дилатаций дистальных легочных стенозов и последующую хирургическую коррекцию проксимальных участков. У пациентов высокого риска целесообразно создать межпредсердное сообщение.

При синдроме Alagille наличие стенозов периферических легочных артерий не повлияло на исходы трансплантации печени (134). Смерть 5 из 17 оперированных пациентов не была связана с проблемами сердца. У 12 пациентов, выживших в сроки 6 лет после трансплантации, периферические стенозы легочных артерий клинически себя не проявляли. Во время операции трансплантации печени не были обнаружены гемодинамические нарушения даже при тяжелой форме стеноза (135). Поэтому трансплантация не противопоказана при высокой правожелудочковой гипертензии. Хирургическое расширение легочных артерий неосуществимо из-за диффузных дистальных сужений, а баллонная дилатация неэффективна (122, 134, 136). Опыт имплантации стентов невелик (137).

Несмотря на несердечные причины летальности после трансплантации печени, при синдроме Alagille госпитальная летальность все-таки выше (44%), чем у пациентов без синдрома (36%) (138). По мнению Razavi и соавторов (139), при давлении в правом желудочке более 50% системного целесообразно произвести катетерную имплантацию стента для снижения риска недостаточности трансплантата.

Литература

1. Mangars A. Rec period soc med. Paris, 1802:74. Cited by E Schwalbe in ref 154.
2. Schwalbe E. Die morphologie der missbidungen und der tiere. Vol 1. Jena:Fischer, 1909:426.
3. Noonan JA. Hypertension with Turner phenotype: a new syndrome with associated congenital heart disease. Am J Dis Child 1968; 116: 373–380.
4. Vernant P, Corone P, Rossignol AM, Biel man C. Etude de 120 observations de syndrome de Williams et Beuren. Arch Mal Coeur 1980;73:661.
5. Alagille D, Odievre M, Gautier M, Dommergues JR. Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristic facies, vertebral malformations, retarded physical, mental and sexual development, and cardiac murmur. J Pediatr 1975;86:63.
6. Hayden JG, Taler NS, Klaus SM. Cutis laxa associated with pulmonary artery stenosis. J Pediatr 1968;72:506.
7. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart disease in infancy and childhood. 3rd ed. New York:Macmillan, 1978.
8. Huntington GS. The morphology of the pulmonary artery in the mammalian. Anat Rec 1919;17:165.
9. Campbell PE. Vascular abnormalities following maternal rubella. Br Heart J 1965;27:134.
10. Gay BB Jr, Franch RH, Shuford WH, Rogers JV Jr. The roen togenologic features of single and multiple coarctations of the pulmonary artery and branches. AJR 1963; 90: 599–613.
11. Bacha E, Kreutzer J. Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. J Intervent Cardiol 2001; 14: 1–9.
12. Ewart AK, Morris CA, Atkinson D et al. Hemizygosity at the elastin locus in a developmental disorder, Williams syndrome. Nat Genet 1993; 5: 11–6.
13. Towbin JA, Belmont J. Molecular determinants of left and right outflow tract obstruction. Am J Med Genet 2000; 97: 297–303.
14. Crosnier C, Attie–Bitach T, Encha–Razavi F et al. Jaggedi gene expression during human embryogenesis elucidates the wide phenotypic spectrum of Alagille syndrome. Hepatology 2000;32: 574–81.
15. Li L, Krantz ID, Deng Y, Genin A et al. Alagille syndrome is caused by mutations in human Jaggedl,which encodes a ligand for Notchi. Nat Genet 1997; 16: 243–51.
16. Loomes KM, Underkoffler LA, Morabito J et al. The expression of Jaggedi in the developing mammalian heart correlates with cardiovascular disease in Alagille syndrome. Hum Mol Genet 1999; 8: 2443–9.
17. Oda T, Elkahloun AG, Pike BL et al. Mutations in the human Jaggedi gene are responsible for Alagille syndrome. Nat Genet 1997; 16: 235–42.
18. Towbin JA, Casey B, Belmont J. The molecular basis of vascular disorders. Am J Hum Genet 1999; 64: 678–84.
19. Munroe PB, Olgunturk RO, Fryns JP et al Mutations in the gene encoding the human matrix Gla protein cause Keutel syndrome. Nat Genet 1999; 21: 142–4.
20. Ziereisen F, De Munter C, Perlmutter N. The Keutel syndrome. Report of a case and review of the literature. Pediatr Radio! 1993; 23: 314–15.
21. Tartaglia M, Kalidas K, Shaw A et al. PTPN11 mutations in Noonan syndrome: molecular spectrum, genotype-phenotype correlation, and phenotypic heterogeneity. Am J Hum Genet 2002; 70: 1555–63.
22. Uzun O, Blackburn ME, Gibbs JL. Congenital total lipodystrophy and peripheral pulmonary artery stenosis. Arch Dis Child 1997; 76: 456–7.
23. Bueren AJ, Apitz J, Harmjanz D. Supravalvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance. Circulation 1962; 26: 1235–40.
24. Alagille D, Estrada A, Hadchouel M et al. Syndromic paucity of interlobular bile ducts (Alagille syndrome or arteriohepatic dysplasia): review of 80 cases. J Pediatr 1987; 110: 195–200.
25. Williams JCP, Barratt-Boyce BJ, Lowe JB. Supravalvular aortic stenosis. Circulation 1961; 24: 1311–18.
26. Donnai D, Karmiloff-Smith A. Williams syndrome: from genotype through to the cognitive phenotype.Am J Med Genet 2000; 97: 164–71.
27. Tassabehji M, Metcalfe K, Hurst J et al. An elastin gene mutation producing abnormal tropoelastin and abnormal elastic fibres in a patient with autosomal dominant cutis laxa. Hum Mol Genet 1998; 7: 1021–8.
28. Wessel A, Pankau R, Kececioglu D, Ruschewski W, Bursch JH. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren syndrome. Am J Med Genet 1994; 52: 297–301.
29. Zalzstein E, Moes CA, Musewe NN, Freedom RM. Spectrum of cardiovascular anomalies in Williams-Beuren syndrome. Pediatr Cardiol 1991; 12: 219–23.
30. Stamm C, Friehs I, Moran AM et al. Surgery for bilateral outflow tract obstruction in elastin arteriopathy. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 120: 755–63.
31. Hoffenberg EJ, Narkewicz MR, Sondheimer JM et al. Outcome of syndromic paucity of interlobular bile ducts (Alagille syndrome) with onset of cholestasis in infancy. J Pediatr 1995; 127:220–4.
32. Silberbach M, Lashley D, Reller MD et al. Arteriohepatic dys plasia and cardiovascular malformations. Am Heart J 1994; 127:695–9.
33. Emerick KM, Rand EB, Goldmuntz E et al. Features of Alagille syndrome in 92 patients: frequency and relation to prognosis. Hepatology 1999; 29: 822–9.
34. Gregg NM. Congenital cataract following German measles in the mother. Trans Ophthalmol Soc Aust 1941;3:35.
35. Gregg NM. Rubella during pregnancy of the mother with its sequelae of congenital defects in the child. Med J Aust 1945;1:313.
36. Anonymous. Rubella symposium. Am Dis Child 1965;110:345.
37. Hanshaw JB, Dudgeon JA. Viral diseases of the fetus and newborn. In: Major problems in clinical pediatrics, vol. 17. Philadelphia: WB Saunders, 1978.
38. Arvidsson H, Carlsson E, Hartmann A Jr, Tsifutis A, Crawford C. Supravalvular stenoses of the pulmonary arteries: report of eleven cases. Acta Radiol 1961;56:466–478.
39. Rowe RD. Maternal rubella and pulmonary stenoses: report of eleven cases. Pediatrics 1963;32:180.
40. Emmanouilides CC, Linde LM, Crittenden LH. Pulmonary artery stenosis associated with ductus arteriosus following maternal rubella. Circulation 1964;29:51.
41. Hastreiter AR, Joorabchi B, Pujatti G, Van der Horst RL, Patersil G, Sever JL. Cardiovascular lesions associated with con genital rubella. J Pediatr 1967;71:59.
42. Lynfield J, Vichitbandha P, Yao AC, Rodriguez-Torres R, Karlson KE, Kauffman S. Neonatal heart failure following rubella in utero. Am J Cardiol 1966;17:130.
43. Easterly JR, Oppenheimer EH. Pathological lesions due to congenital rubella. Arch Pathol 1969;87:3S0.
44. Vargheese PJ, Izukawa T, Rowe RD. Supravalvular aortic stenosis as part of rubella syndrome with discussion of pathogenesis. Arch Dis Child 1970; 45:63.
45. Siassi B, Klyman C, Emmanouilides CC. Hypoplasia of the abdominal aorta associated with the rubella syndrome. Am Dis Child 1970; 20: 476.
46. Tondury C, Smith DW. Fetal rubella pathology. J Pediatr 1966;48:867.
47. Arlettaz R, Archer N, Wilkinson AR. Natural history of innocent heart murmurs in newborn babies: controlled echocardiographic study. Arch Dis Child Fetal Neonatal Educ 1998; 78:F166–F170.
48. Chatelain P, Oberhansli I, Friedli B. Physiological pulmonary branch stenosis in newborns: 2D– echocardiographic and Doppler characteristics and follow up. Eur J Pediatr4993; 152:559–63.
49. Du ZD, Roguin N, Barak M et al. Doppler echocardiographic study of the pulmonary artery and its branches in 114 normal neonates. Pediatr Cardiol 1997; 18: 38–42.
50. Kiyomatsu Y. Transient heart murmur in the late neonatal period: its origin and relation to the transition from fetal to neonatal circulation. Kurume Med J 2001; 48: 31–5.
51. Miyake T, Yokoyama T. Evaluation of transient heart murmur resembling pulmonary artery stenosis in term infants by Doppler and M-mode echocardiography. Jpn Circ J 1993; 57:77–83.
52. So BH, Watanabe T, Shimizu M, Yanagisawa M. Doppler assessment of physiological stenosis at the bifurcation of the main pulmonary artery: a cause of functional murmur in neonates. Biol Neonate 1996; 69: 243–8.
53. Momma K, Takao A, Ando M et al. Juxtaductal left pulmonary artery obstruction in pulmonary atresia. Br Heart J 1986; 55:39–44.

54. Elzenga NJ, Gittenberger-de Groot AC. The ductus arteriosus and stenoses of the pulmonary arteries in pulmonary atresia. mt J Cardiol 1986; 11: 195–208.
55. Elzenga NJ, von Suylen RJ, Frohn-Mulder I et al. Juxtaductal pulmonary artery coarctation. An underestimated cause of branch pulmonary artery stenosis in patients with pulmonary atresia or stenosis and a ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100: 416–24.
56. Luhmer I, Ziemer G. Coarctation of the pulmonary artery in neonates. Prevalence, diagnosis, and surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 889–94.
57. McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL. Bilateral branch pulmonary artery obstruction due to kinking at insertion sites of bilateral ductus arteriosus. Ann Thorac Surg 1997;64: 537–9.
58. Maroto E, Fouron JC, Ake E et al. Closure of the ductus arteriosus: determinant factor in the appearance of transient peripheral pulmonary stenosis of the neonate. J Pediatr 1991;119: 955–9.
59. Zevallos-Giampietri EA, Thelmo WL, Anderson VM. Coarctation of the left pulmonary artery: effects on the pulmonary vasculature of infants. Pediatr Cardiol 1997; 18: 376–80.
60. Sachweh J, Dabritz S, Didilis V, Vazquez-Jimenez JF, Bernuth G, Messmer BJ. Pulmonary artery stenosis after systemic-to- pulmonary shunt operations. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 14:229–34.
61. Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. The modified Blalock-Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 114: 25–30.
62. Laks H, Odim JN, Sadeghi AM, Allada V. The incisional pul monary artery band. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1813–14.
63. Amin Z, Reddy M, McElhinney D, Teitel DF Transcatheter interventions after one stage unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defects: are stenoses native or anastomotic. Circulation 1998; 98(Suppl I): 62.
64. Gandhi SK, Pigula FA, Siewers RD. Successful late reintervention after the arterial switch procedure. Ann Thorac Surg 2002;73: 88–93.
65. Kuroczynski W, Kampmann C, Choi YH et al. [of supravalvular pulmonary stenosis after arterial switch operations (ASO)]. Z Kardiol 2001; 90: 498–502.
66. Losay J, Touchot A, Serraf A et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Circulation 2001; 104: 1–121–1–126.
67. Massin MM, Nitsch GB, Dabritz S et al. Growth of pulmonary artery after arterial switch operation for simple transposition of the great arteries. Eur J Pediatr 1998; 157: 95–100.
68. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y et al. Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with sub- pulmonary VSD. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15:283–8.
69. Moore JW, Spicer RL, Perry JC et al. Percutaneous use of stents to correct pulmonary artery stenosis in young children after cavopulmonary anastomosis. Am Heart J 1995; 130(6): 1245–9.
70. Trivedi KR, Azakie A, Benson LN. Collaborative interventional and surgical strategies in the management of congenital heart lesions. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card SurgAnnu 2001; 4: 185–207.
71. Fontaine AB, Borsa JJ, Hoffer EK, Bloch RD, So C. Stent placement in the treatment of pulmonary artery stenosis secondary to fibrosing mediastinitis. J Vasc Interv Radiol 2001; 12:1107–11.
72. Fox R, Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, Ross J. Detection by Doppler echocardiography of acquired pulmonic stenosis due to extrinsic tumor compression. Am J Cardiol 1984; 53:1475–6.
73. Kandzari DE, Warner JJ, O'Laughlin MP, Harrison JK. Percutaneous stenting of right pulmonary artery stenosis in fibrosing mediastinitis. Cathet Cardiovasc Intervent 2000; 49:321–4.
74. Nemoto S, Fujimura M, Nishiya Y et al. [lipoma with stenosis of the left bronchus and pulmonary artery]. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1992; 40: 273–7.
75 Watts WJ, Rotman HH, Patten GA. Pulmonary artery compression by a bronchogenic cyst simulating congenital pulmonary artery stenosis. Am J Cardiol 1984; 53: 347
76. D'Cmuz IE, Agustsson MH, Bicoff JP, Weinbery M Jr, Arcilla RA. Stenotic lesions of the pulmonary arteries: clinical and hemodynamic findings in 84 cases. Am J Cardiol 1964;13:441–468.
77. Perloff JK, Lebauer EJ. Auscultatory and phonocardiographic manifestations of isolated stenosis of the pulmonary artery and its branches. Br Heart 1969;33:314.
78. Halloran KH, Sanyal SK, Gardner TH. Superiorly oriented electrocardiographic axis in infants with the rubella syndrome. Am Heart J 1966;72:600.
79. Danilowicz DA, Rudolph AM, Hoffman JIE, Heymann M. Physiologic pressure differences between main and branch pulmonary arteries in infants. Circulation 1972;45:410.
80. Dunkle LM, Rowe RD. Transient murmurs simulating pulmonary artery stenosis in premature infants. Am J Dis Child 1972;124:666.
81. Agustsson MH, Arcilla RA, Casul BM, Biscoff JP, Nassif SI, Lendrum BL. The diagnosis of bilateral stenosis of the primary pulmonary branches based on characteristic pulmonary trunk pressure curves: a hemodynamic and angiocardiographic study. Circulation 1962;26:421–435.
82. Hartmann AF Jr, Elliot L, Goldring D. The course of peripheral pulmonary artery stenosis in children. J Pediatr 1968; 73 :2 12
83. Wasserman MP, Varghese PJ, Rowe RD. The evolution of pulmonary arterial stenosis associated with congenital rubella. Am Heart J 1968;76:638.
84. Giddens NG, Finlay JP, Nanaton MA, Roy DL. The natural course of supravalvar aortic stenosis and peripheral pulmonary artery stenosis in Williams's syndrome. Br Heart J 1989; 62:315–19.
85. Wren C, Oslizlok P, Bull C. Natural history of supravalvular aortic stenosis and pulmonary artery stenosis. J Am Coll Cardiol 1990; 15: 1625–30.
86. Vobecky Si, Williams WG, Trusler GA et al. Survival analysis of infants under age 18 months presenting with tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1993; 56: 944–9.
87. McGoon DC, Kincaid OW. Stenosis of branches of the pulmonary artery: surgical repair. Med Clin North Am 1964;48:1083.
88. Thrower WB, Abelmann WH, Harken DE. Surgical correction of coarctation of the main pulmonary artery. Circulation 1960;21 :672.
89. McGoon MD, Fulton RE, Davis GD, Rit ter DG, Neill CA, White RI Jr. Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect. Circulation 1977;56:473.
90. Cohn LH, Sanders JH, Collins JJ. Surgi cal treatment of congenital unilateral pulmonary arterial stenosis with contralateral pulmonary hypertension. Am J Cardiol 1976;38:257.
91. Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Rit ter RG, Kirklin JW. Long–term evaluation (12–22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1980;46:635.
92. Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranou EG, Labrosse CJ, Soto B, Bargeron LM. Preop erative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;73:542.
93. Gill CC, Moodie DS, McGoon DC. Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;73:436.
94. Haworth SG, Rees PG, Taylor JFN, Mac Cartney FJ, de Lefal M, Stark J. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: effect of systemic pulmonary anastomosis. Br Heart J 1981;45:133.
95. Freedom RM, Pongiglione G, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD. Palliative right ventricular outflow tract construction for patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;86:24.
96. Martin EC, Diamond NG, Casarella WJ. Percutaneous transluminal angioplasty in non-atherosclerotic disease. Radiology 1980; 135: 27–33.
97. Lock JE, Niemi T, Einzig S, Amplatz K, Burke B, Bass JL. Transvenous angioplasty of experimental branch pulmonary artery stenosis in newborn lambs. Circulation 1981;64:886.
98. Edwards BS, Lucas RV Jr, Lock JE, Edwards JE. Morphologic changes in the pulmonary arteries after percutaneous balloon angioplasty for pulmonary arterial stenosis. Circulation 1985;71: 195–201.
99. Lock JE, Castaneda-Zunifga WR, Fuhrman BP, Bass JL. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. Circulation 1983;76:962.

100. Foker JE, Turley K, Lock JE, Ring WS, Stanger P Intraoperative balloon dilation of stenotic and hypoplastic pulmonary arteries. Circulation 1983;68 (suppl):213.
101. Edwards BS, Lucas RV Jr, Lock JE, Edward JE. Morphologic changes in the pulmonary arteries following percutaneous balloon angioplasty for pulmonary arterial stenosis. Circulation 1986;74:135–143.
102. Kveselis D, Rocchini AP. Percutaneous transluminal angioplasty of peripheral pulmonary arterial stenosis, coarctation of the aorta, superior vena caval and pulmonary venous stenosis, and other great– artery stenosis. Semin Interventional Radiol 1984;1:201–214.
103. Rocchini AP, Kveselis D, Dick M, Crowley DC, Snider AR, Rosenthal A. Use of balloon angioplasty to treat peripheral pulmonary stenosis. Am J Cardiol 1984;54:1069–1073.
104. Ring JC, Bass JL, Marvin W, et al. Management of congenital stenosis of a branch pulmonary artery with balloon dilation angioplasty: report of 52 proce dures. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:35–44.
105. Kan JS, Marvin WJ, Bass JL, Muster A, Murphy J. Balloon angioplasty-branch pulmonary artery stenosis: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Con genital Anomalies Registry. Am J Cardiol 1990; 65: 798–801.
106. Zeevi B, Keane JF, Perry SB, Lock JE. Balloon dilation of postoperative right ventricular outflow obstructions. J Am Coll Cardiol 1989; 14: 401.
107. Palmaz JC, Sibbitt RR, Tio FO, et al. Expandable intraluminal vascular graft: a feasibility study. Surgery 1986;99: 199.
108. Paimaz JC, Windeler SA, Reuter SR. et al. Expandable intrahepatic portacaval shunt stents: early experience in the dog. Am J Roentgenoi 1987;145:821.
109. Mullins CE, O'Laughlin MP, Vick GW II et al. Implantation of balloon-expandable intravascular grafts by catheterization in pulmonary arteries and systemic veins. Circulation 1988;77: 188.
110. Benson LN, Hamilton F, Dasmahapatra HK, Coles JG. Implantabie stent dilation of the pulmonary artery: early experience. Circulation 1988;78 (suppl II)
111. Rocchini AP, Gundry SR, Beekman RH, et al. A reversible pulmonary artery band: preliminary experience. J Am Coll Cardiol 1988;11:172.
112. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mulhns CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. Circulation 1991;83:1923–1939.
113. Fogelman R, Nykanen D, Smallhorn JF et al. Endovascular stents in the pulmonary circulation. Clinical impact on management and medium-term follow-up. Circulation 1995; 92:881–5.
114. Hosking MC, Thomaidis C, Hamilton R et al. Clinical impact of balloon angioplasty for branch pulmonary arterial stenosis. Am J Cardiol 1992; 69: 1467–70.
115. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88:610–19.
116. Piehler JM, Danielson GK, McGoon DC et al. Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow construction. J Thorac Cardiovasc Surg 1980; 80: 552.
117. O'Laughlin MP. Catheterization treatment of stenosis and hypoplasia of pulmonary arteries. Pediatr Cardiol 1998; 19:48–56.
118. Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Fuhrman BP, Bass IL. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. Circulation 1983; 67: 962–7.
119. Rocchini AP, Kveselis D, Dick M et al. Use of balloon angioplasty to treat peripheral pulmonary stenosis. Am J Cardiol 1984; 54: 1069–73.
120. Ring JC, Bass JL, Marvin W et al. Management of congenital stenosis of a branch pulmonary artery with balloon dilation angioplasty. Report of 52 procedures. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 35–44.
121. Kan IS, Marvin WJ JR, Bass JL, Muster AJ, Murphy I. Balloon angioplasty – branch pulmonary artery stenosis: results from the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. Am J Cardiol 1990; 65: 798–801.
122. Gentles TL, Lock JE, Perry SB. High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis: early experience. J Am Coll Cardiol 1993; 22: 867–72.
123. Bush DM, Hoffman TM, Del Rosario J, Eiriksson H, Rome JJ. Frequency of restenosis after balloon pulmonary arterioplasty and its causes. Am J Cardiol 2000; 86: 1205–9.
124. Nakanishi T, Kondoh C, Nishikawa T et al. Intravascular stents for management of pulmonary artery and right ventricular outflow obstruction. Heart Vessels 1994; 9: 40–8.
125. O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG et al. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. Circulation 1993; 88: 605–14.
126. Ing FF, Gritka RG, Nihill MR, Mullins CE. Repeat dilation of intravascular stents in congenital heart defects. Circulation 1995; 92: 893–7.
127. McMahon C, Grifka R, El-Said H et al. Refinements in implantation of pulmonary artery stents: impact on morbidity and mortality of the procedure over the last decade. Cardiol Young 2001; 11: 268.
128. Mullins CE. Light at the end of the tunnel – but still dim. Cathet Cardiovasc Intervent 2000; 51: 450.
129. Mendelsohn AM, Bove EL, Lupinetti FM et al. Intraoperative and percutaneous stenting of congenital pulmonary artery and vein stenosis. Circulation 1993; 88: 11–210–11–217.
130. Coles JG, Yemets I, Najm HK et al. Experience with repair of congenital heart defects using adjunctive endovascular devices. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 1513–19.
131. Turner DR, Rodriguez-Cruz E, Ross RD, Forbes TJ. Initial experience using the Palmaz Corinthian stent for right ventricular outflow obstruction in infants and small children. Cat het Cardiovasc Intervent 2000; 51: 444–9.
132. Geggel RL, Gauvreau K, Lock JE. Balloon dilation angioplasty of peripheral pulmonary stenosis associated with Williams syndrome. Circulation 2001; 103: 2165–70.
133. Del Nido PJ, Benson LN, Mickle DA et al. Impaired left ventricular postischemic function and metabolism in chronic right ventricular hypertrophy. Circulation 1987; 76: V168–V173.
134. Ovaert C, Germeau C, Barrea C et al. Elevated right ventricular pressures are not a contraindication to liver transplantation in Alagille syndrome. Transplantation 2001; 72: 345–7.
135. Png K, Veyckemans F, De Kock M et al. Hemodynamic changes in patients with Alagille's syndrome during orthotopic liver transplantation. Anesth Analg 1999; 89: 1137–42.
136. Rothman A, Perry SB, Keane IF, Lock JE. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenoses. JAm Coil Cardiol 1990; 15: 1109–17.
137. Saidi AS, Kovalchin iP, Fisher DJ, Ferry GD, Grifka RG. Balloon pulmonary valvuloplasty and stent implantation. For peripheral pulmonary artery stenosis in Alagille syndrome. Tex Heart Inst J 1998; 25: 79–82.
138. Tzakis AG, Reyes I, Tepetes K et al. Liver transplantation for Alagille's syndrome. Arch Surg 1993; 128: 337–9.
139. Razavi RS, Baker A, Qureshi SA et al. Hemodynamic response to continuous infusion of dobutamine in Alagille's syndrome.Transplantation 2001; 72: 823–8.

АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ

Этот порок составляет 1–1,5 % всех ВПС и присутствует почти у 3% больных, находящихся в критическом состоянии (1). В простейшем определении аномалия характеризуется мембранозной или мышечной атрезией выхода из правого желудочка при интактной межжелудочковой перегородке, однако она является чрезвычайно тяжелым пороком с выраженной морфологической гетерогенностью (рис. 1, 2).

У 80 % больных атрезия на уровне клапана имеет вид диафрагмы, у 20 % атрезирован инфундибулярный отдел желудочка. Клапанное кольцо и легочный ствол обычно нормальных размеров. Правый желудочек гипоплазирован в различной степени и резко гипертрофирован. Bull и соавторы в 1982 г. кассифицировали степень гипоплазии правого желудочка в зависимости от наличия или отсутствия трех его отделов — входного, трабекуляр-

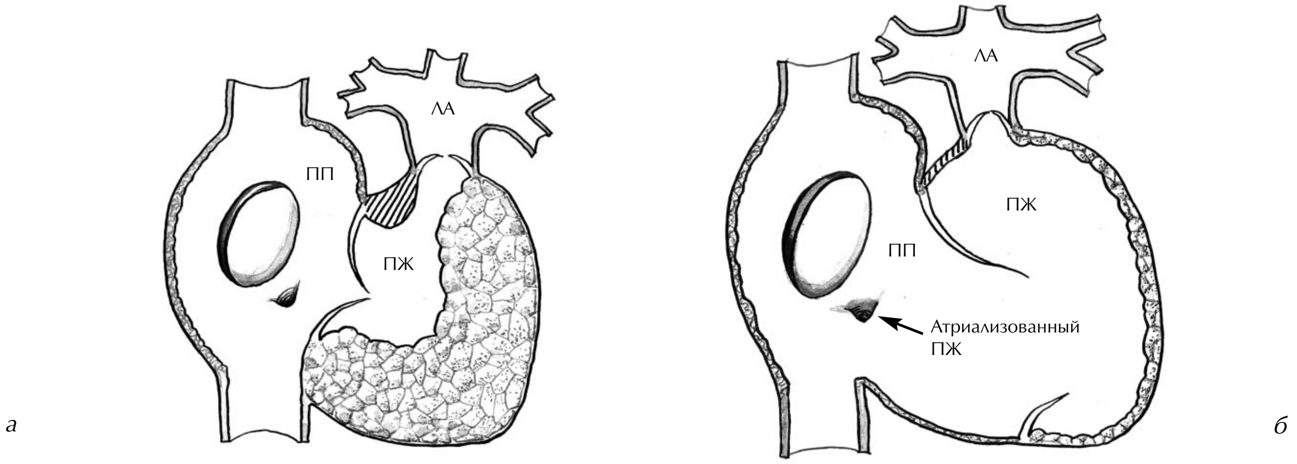


Рис. 1. Две формы атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой: *а* — классическая форма, характеризующаяся гипоплазией и гипертензией правого желудочка. Трехстворчатый клапан мал, с небольшой регургитацией. При этой форме могут быть ветрикулокоронарные связи; *б* — дилатационная форма сопровождается тяжелой трехстворчатой регургитацией. Правое предсердие и правый желудочек резко дилатированы. Вентрикулокоронарные соединения не встречаются (ПП — правое предсердие, ПЖ — правый желудочек, ЛА — легочная артерия)

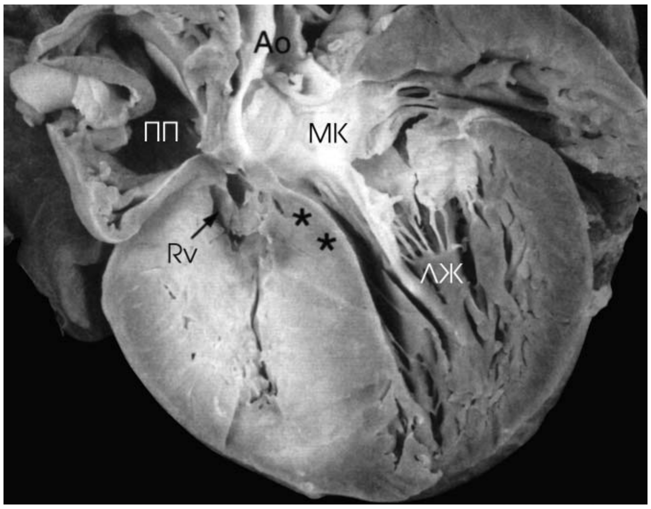


Рис. 2. Тяжелая гипоплазия правого желудочка (RV) при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Свободная стенка правого желудочка и межжелудочковая перегородка резко утолщены. Полость правого желудочка щелевидная. Перегородка выбухает в выводной тракт левого желудочка (показано звездочками). (ПП — правое предсердие, МК — митральный клапан, ЛЖ — левый желудочек)

ного и инфундибулярного. При наличии всех отделов гипоплазию расценивают как умеренную, при облитерации трабекулярной части — как выраженную и при отсутствии трабекулярной и инфундибулярной частей — как резкую.

В правом желудочке создается высокое давление, которое является причиной регургитации на трехстворчатом клапане. Желудочек разгружается также через коронарные синусоиды в левую или правую коронарные артерии. Они обнаруживаются при вентрикулографии у 30–50% больных. Зачастую проксимальная часть коронарных артерий облитерирована. При этом коронарные артерии перфузируются десатурированной кровью из правого желудочка.

Предпосылкой для выживания больных является наличие межпредсердного сообщения (дефекта или овального окна) и ОАП.

ЭМБРИОЛОГИЯ

Атрезия легочной артерии с ДМЖП формируется раньше, чем атрезия легочной артерии с интактной перегородкой (2). Это заключение сделано на основе анализа ряда морфологических факторов — диаметра легочного ствола, анатомии клапана и артериального протока. Атрезия легочной артерии с ДМЖП формируется на ранних этапах морфогенеза сердца, во время и сразу после разделения желудочков. Легочная атрезия с интактной межжелудочковой перегородкой образуется после этого, поэтому вероятно, что она является приобретенной вследствие пренатального воспалительного процесса, а не дефектом закладки. Возможно, это касается тех форм порока, при которых размеры правого желудочка почти нормальны и облитерированный легочный клапан имеет хорошо сформированные три комиссуры. Воспалительную гипотезу не подтверждают факты отсутствия у плодов и новорожденных очевидных гистологических признаков острого или подострого воспаления (3–7). Нет объяснения, почему в случаях очень маленького правого желудочка с желудочко-коронарными связями задержка созревания происходит раньше, чем у плодов с хорошо сформированным правым желудочком и легочным клапаном, который не перфорирован. В гипотезу о воспалительном происхождении порока также не укладывается наблюдаемая в некоторых случаях правосторонняя дуга аорты (8–11).

АНАТОМИЯ

Легочные артерии

Легочное кровообращение в подавляющем большинстве случаев осуществляется через левосторонний артериальный проток, хотя очень редко — через большие аортолегочные коллатерали. Обычно имеется легочный ствол с атрезированным клапаном. У пациентов с хорошо сформированным инфундибулярным отделом правого желудочка атрезированный легочный клапан состоит из трех полулунных створок, сросшихся по комиссурам (рис. 3).

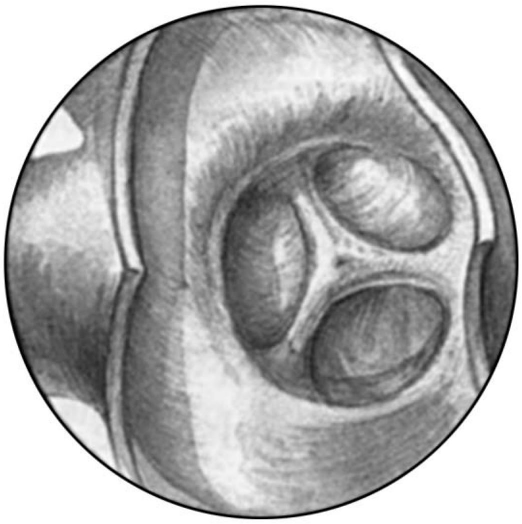


Рис. 3. Атрезия легочного клапана. Полулунные створки сращены по комиссурам (легочный ствол открыт)

У больных с крошечным правым желудочком и резко суженным или атрезированным инфундибулярным отделом легочный клапан примитивный.

Ветви легочной артерии обычно сливающиеся. Они развиты нормально или несколько сужены. Выраженное недоразвитие ветвей легочной артерии встречается редко. Левая ветвь может быть суженной у места впадения артериального протока, поэтому проток при данном пороке закрывается раньше, чем при легочной атрезии с ДМЖП (12). Изредка легочные артерии не сливаются и каждая кровоснабжается своим артериальным протоком (11, 13).

У пациентов с крайне тяжелой недостаточностью трехстворчатого клапана легкие сдавлены резко расширенным сердцем, но не бывают недоразвитыми, как при диафрагмальной грыже (14).

Правое предсердие

Коронарный синус обычно открывается в правом предсердии. Иногда он сужен или атрезирован. В этих случаях коронарная система разгружается в левое предсердие через непокрытый (*unroofed*) коронарный синус.

Отсутствие естественного выхода крови из правого желудочка предопределяет наличие право-левого сброса на предсердном уровне через овальное окно или вторичный ДМПП. Случаи пренатального закрытия овального окна ведут к неизбежной смерти плода. Изредка при интактной межпредсердной перегородке или при рестриктивном овальном окне имеется альтернативный путь системного венозного возврата через фенестрацию коронарного синуса в левое предсердие (15). В условиях правопредсердной гипертензии первичная перегородка может выпячиваться влево в виде грыжевого мешка, пролабирующего в митральный клапан (16).

Трехстворчатый клапан и правый желудочек

Трехстворчатый клапан редко бывает нормальным при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Его особенности варьируют от резкого стеноза до выраженной регургитации. При стенозированном клапане кольцо сужено и мускуляризировано. Все компоненты клапанного аппарата аномальны: свободные края створок утолщены, хорды укорочены и утолщены, папиллярные мышцы парашютообразные. Наиболее выраженное сужение и даже обструкция клапана наблюдается у пациентов с недоразвитием желудочка, и наоборот, у больных с резкой дилатацией желудочка трехстворчатый клапан увеличенный и некомпетентный. При выраженной регургитации трехстворчатый клапан имеет признаки смещения и дисплазии. У 10% больных на аутопсии обнаруживается аномалия Эбштейна (17). В некоторых случаях обнаруживается обструктивная форма клапана Эбштейна.

На протяжении всей хирургической эры исследователи пытались дать количественную оценку размера правого желудочка, так как этот параметр является ключевым при принятии тактических решений. Описательные критерии «маленький» или «большой», а также количественные ангиокардиографические показатели длины приточной и выводной оси, использующие правило Simpson, в настоящее время непопулярны. Широкое применение получило вычисление диаметра трехстворчатого клапана Z, отнесенного к поверхности тела и сопоставленное с нормой, опубликованное Rowlatt и соавторами (18) в 1963 г.:

$$\text{Z-показатель} = \frac{\text{Измеренный диаметр} - \text{средний нормальный диаметр}}{\text{Стандартное отклонение от среднего нормального диаметра}}$$

Чем больше отрицательное значение показателя Z, тем меньше размер трехстворчатого клапана. Чем больше величина показателя Z, тем больше клапан и тем выраженнее регургитация. Данные многоцентровых исследований (19) показали, что имеется тесная корреляция Z-показателя трехстворчатого клапана с размером полости правого желудочка ($r = 0{,}68$, $p < 0{,}0001$). Эта корреляция также существует при наличии вентрикулокоронарных связей. Для оценки размера трехстворчатого клапана было также предложено вычисление соотношения диаметров трехстворчатого и митрального клапанов.

Другая группа хирургов придерживается морфологического подхода при оценке функциональной состоятельности правого желудочка. Несмотря на то что не существует согласия, заложен ли эмбриологически правый желудочек как состоящий из двух или трех частей, существуют примеры врожденной патологии сердца, которые позволяют утверждать, что нормально сформированный правый желудочек имеет три слившихся компонента: приточный, апикальный трабекулярный и выводной. Исходя из этого, построена классификация атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (18–22). Благоприятные случаи этого порока представлены всеми тремя частями желудочка, в то время как при крайней степени гипоплазии имеется только приточная часть. Промежуточная форма характеризуется наличием приточной и выводной частей. С клинической точки зрения это разделение вполне корректно, однако следует учесть, что эмбриологически желудочек, вероятно, был заложен как трехкомпонентный, а последующая мышечная гипертрофия и разрастание практически облитерировали апикальную и выводную зоны.

Левый желудочек

Левый желудочек может быть более или менее гипертрофированным и малорастяжимым, особенно у пациентов, переживших период младенчества. У половины пациентов хорды митрального клапана укорочены и диспластичны. У пациентов с гиперсистемным давлением в маленьком правом желудочке выводная часть межжелудочковой перегородки иногда выбухает в полость левого желудочка, вызывая субаортальное сужение. В этих условиях операция Fontan становится опасной в связи с неблагоприятным соотношением между массой левого желудочка и конечно-диастолическим объемом (23). Описаны случаи стеноза аортального клапана у новорожденных и у детей более старшего возраста (24). Гистопатологические изменения левого желудочка могут повлиять на отдаленные результаты лечения (25, 26).

Хирургическая тактика и исходы лечения определяются наличием анатомических факторов риска. Среди них кроме размера трехстворчатого клапана и правого желудочка принципиальное значение имеют вентрикулокоронарные связи и зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение.

Коронарное кровообращение

Для атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой характерна глубокая дезорганизация коронарного кровообращения. В основе ее лежит наличие вентрикулокоронарных связей и миокардиальных синусоидов (рис. 4).

Эти специфические связи между полостью правого желудочка и коронарными артериями были обнаружены на аутопсии более 75 лет назад (27, 28). Freedom и Harrington впервые предположили, что они могут быть причиной ишемии миокарда (29). Gittenberger-de Groot и ее коллеги недавно опубликовали детальное исследование гистопатологии вентрикулокоронарных артериальных связей (30). Согласно совокупным данным нескольких центров, среди 140 пациентов нормальные коронарные артерии имели место у 58 %, небольшие и крупные фистулы были идентифицированы у 15 % и 17 % соответственно. У 10 пациентов обнаружены стенозы коронарных артерий (31). Среднее значение Z-показателя для этой когорты пациентов было минус 1,6.

Гистопатологические изменения коронарных артерий проявляются миоинтимальной гиперплазией с большим содержанием мукополисахаридов. Они наблюдаются как в интрамуральных, так и в экстрамуральных коронарных артериях. Нарушения микроструктуры выражены в разной степени - от небольшого утолщения интимы и медии, при котором сохраняются целостность эластической пластины и нормальный просвет сосуда, до полного перерождения морфологии сосудистой стенки, проявляющегося заменой нормальной структуры фиброзноклеточной тканью, содержащей беспорядочные эластиновые пучки, и выраженным стенозом или облитерацией просвета. Некоторые морфологи определяли эти изменения как фиброэластоз коронарных артерий. Гиперплазия интимы и гладкомышечного слоя сосудов, которая не укладывается в понятие «фиброэластоз», наблюдаются только у пациентов с высоким давлением в правом желудочке и желудочко-коронарными связями. Это дает основание предположить, что в патогенезе сосудистых изменений ведущую роль играет повреждение интимы турбулентным током крови, поступающей под высоким давлением из правого желудочка по вентрикулокоронарным каналам (32). В интра- и экстрамуральных коронарных артериях, удаленных от желудочко-коронарных соустий, повреждения сосудов менее выражены.

Зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение

Специфической для данного порока является и другая патология крупных коронарных артерий: отсутствие связи аорты с проксимальной частью

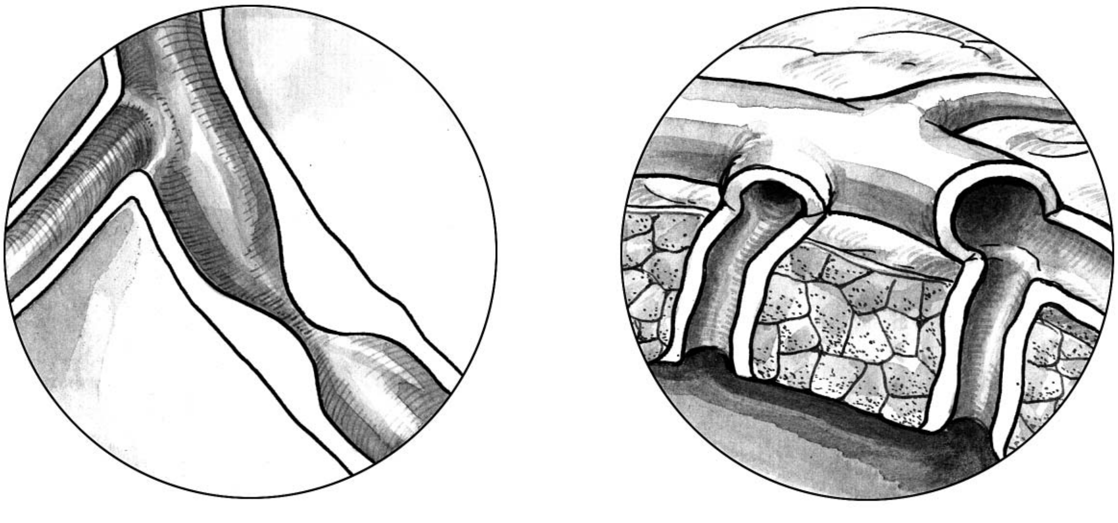


Рис. 4. Схема вентрикулокоронарных синусоидов и сужений коронарных артерий

одной или двух коронарных артерий, сужение или перерыв коронарных артерий на их протяжении и наличие крупных фистул между правой или левой коронарной артериями и полостью правого желудочка (рис. 5). Эта особенность определяет хирургический алгоритм.

В нормальном сердце коронарный кровоток осуществляется в фазу диастолы. Кровоснабжение сердца ухудшается при снижении диастолического давления в аорте, укорочении диастолы, уменьшении растяжимости аорты и при анатомических факторах, таких, как сужения коронарных артерий, в частности имеющих место при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. При этом пороке коронарное кровообращение полностью или частично зависит от правого желудочка, венозная кровь поступает в систему коронарных артерий ретроградно в фазу систолы под супрасистемным давлением. По данным многоцентровых исследований Congenital Heart Surgeon Study, у 9% из 145 пациентов коронарный кровоток целиком обеспечивался правым желудочком (33). Этот процент приблизительно соответствует таковому в других публикациях. Хирургическая декомпрессия правого желудочка может привести к снижению перфузионного давления и утечке крови из коронарных артерий в желудочек, ишемии миокарда, инфаркту и смерти (11, 34, 35). Описан уникальный случай отсутствия проксимальной аортокоронарной связи с кровоснабжением левой коронарной артерии через прямую системную артерию, отходящую от нисходящей грудной аорты (36).

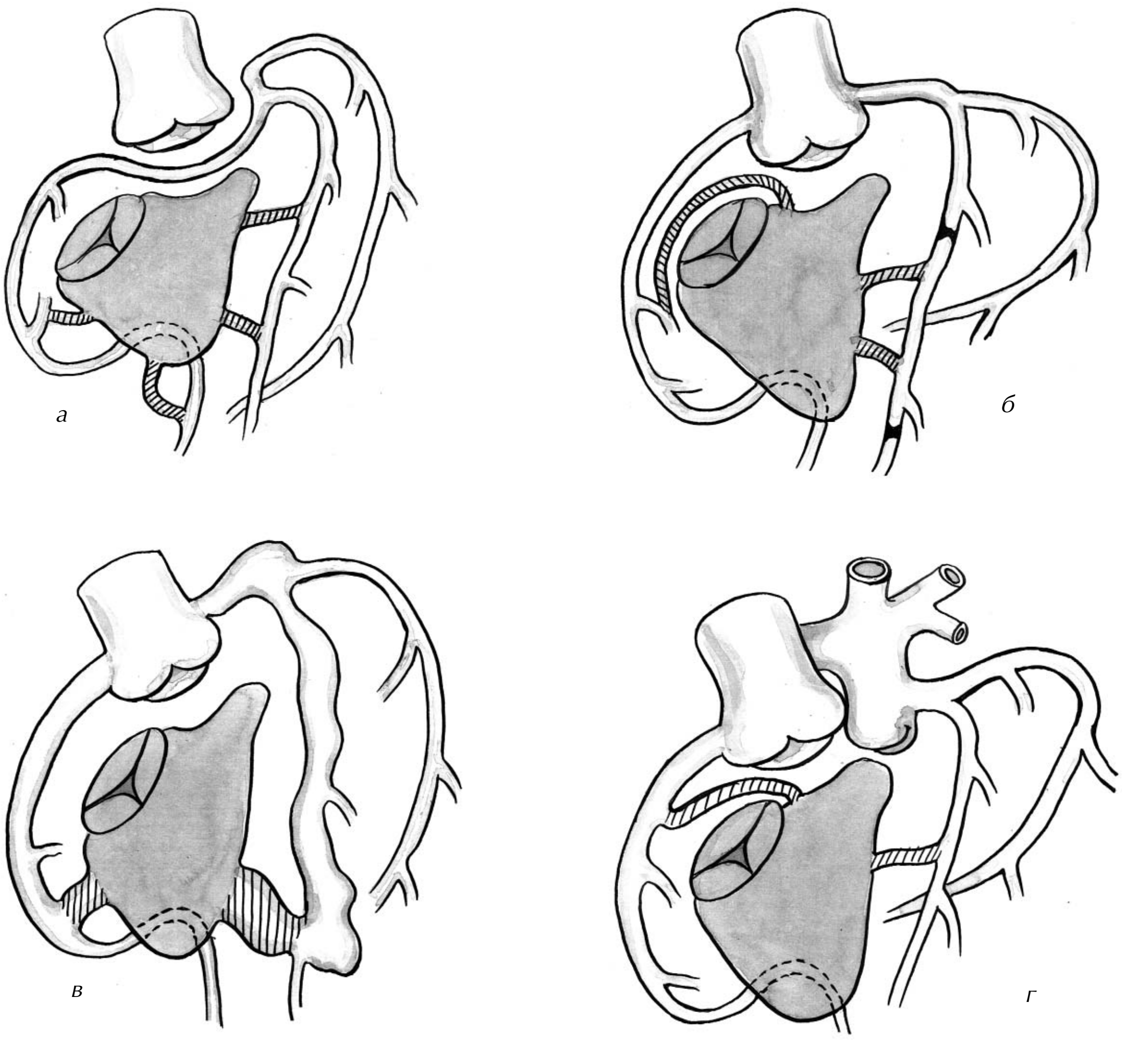


Рис. 5. Различные формы вентрикулокоронарных соустий, создающих зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение: *а* — отсутствие аортокоронарной связи с множественными желудочко-коронарными сообщениями; *б* — проксимальное сужение или перерыв с множественными желудочко-коронарными сообщениями; *в* — крупные синусоиды (фистулы) с расширенными коронарными артериями; *г* — отхождение одной коронарной артерии от легочного ствола с множественными желудочко-коронарными сообщениями

КЛИНИКА

Младенцы с этим пороком обычно рождаются в срок. В течение первых часов жизни проявляется цианоз, который резко усиливается после закрытия ОАП. В редких случаях, когда межпредсердное сообщение незначительное, зависимые от объема право-левого шунта сердечный выброс и легочный кровоток снижены.

При аускультации I и II тоны не расщеплены, слышен мягкий шум трикуспидальной недостаточности или непрерывный шум ОАП, особенно после начала инфузии простагландина Е. При выраженной недостаточности трехстворчатого клапана пансистолический шум усиливается. Если межпредсердное сообщение не рестриктивное, периферический артериальный пульс хорошо пальпируется. Печень обычно несколько увеличена. Значительная гепатомегалия свидетельствует в пользу неадекватного межпредсердного сообщения и выраженной недостаточности трехстворчатого клапана.

Характерными признаками являются гипоксемия, рефрактерная к высокой концентрации вдыхаемого кислорода, и гипокапния как следствие тахипноэ. Выраженный метаболический ацидоз указывает на гипоксическое повреждение клеток, приводящее к смерти.

Электрокардиография

Ритм синусовый. *QRS*-ось не отклонена ($+60^0$... $+90^0$) в противоположность отклонению оси влево при атрезии трехстворчатого клапана. Обычно имеются признаки гипертрофии левого желудочка. При относительно большой полости правого желудочка может регистрироваться его гипертрофия. Гипертрофия правого предсердия отмечается в 70% случаев.

Рентгенография

Размеры сердечной тени могут быть нормальными или увеличенными в зависимости от выраженности регургитации на трехстворчатом клапане. Дуга легочного ствола вогнутая. Легочной рисунок ослаблен, легочные поля прозрачны. При гигантском сердце, заполняющем почти всю грудную клетку, невозможно оценить характер легочного рисунка (рис. 6).

Эхокардиография

Диагностические возможности метода при этом пороке ограничены, так как с его помощью нельзя идентифицировать связи правого желудочка с коронарными артериями, выявить зависимость коронарного кровообращения от правого желудочка и наличие стеноза или перерыва коронарных артерий. Поэтому при тяжелой гипоплазии правого желудочка с большой вероятностью вентрикулокоронарных связей исключительную роль играет ангиокардиография, тем более что вентрикулокоронарные связи иногда встречаются при нормальных размерах желудочка. Однако ЭхоКГ важна для первичной диагностики и планирования инвазивного исследования.

Характерными признаками являются утолщенный, неподвижный, атрезированный легочный клапан без тока крови по Допплеру, гипертрофированная стенка правого желудочка с малой полостью, уменьшенный трехстворчатый клапан, при допплеровском исследовании — шунт крови справа налево через ДМПП, открытый артериальный проток, вертикально идущий от дуги аорты к легочной артерии, правя и левая ветви обычно хорошо развиты, иногда гипоплазированы в разной степени.

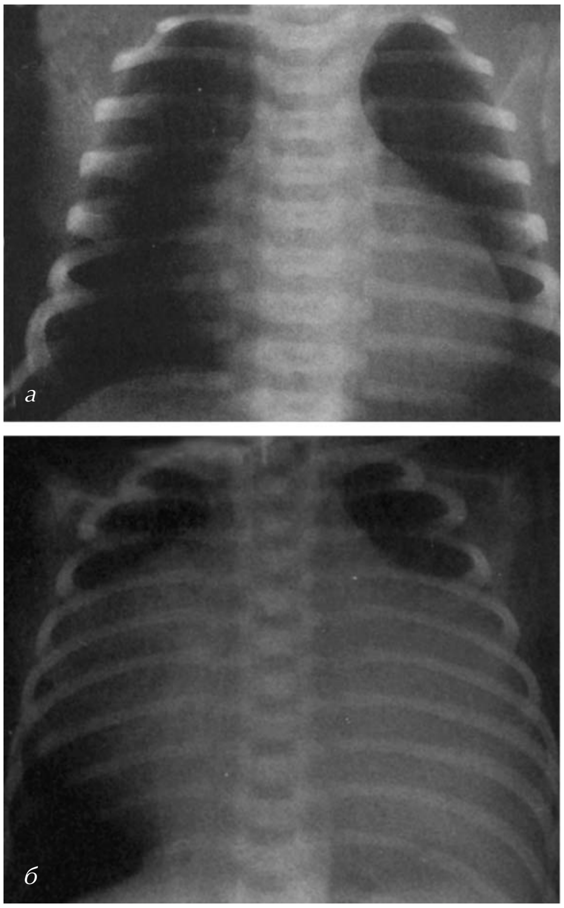


Рис. 6. Рентгенограммы у пациентов с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой: *а* — при классической форме порока с гипоплазией правого желудочка; *б* — при дилатационной форме порока

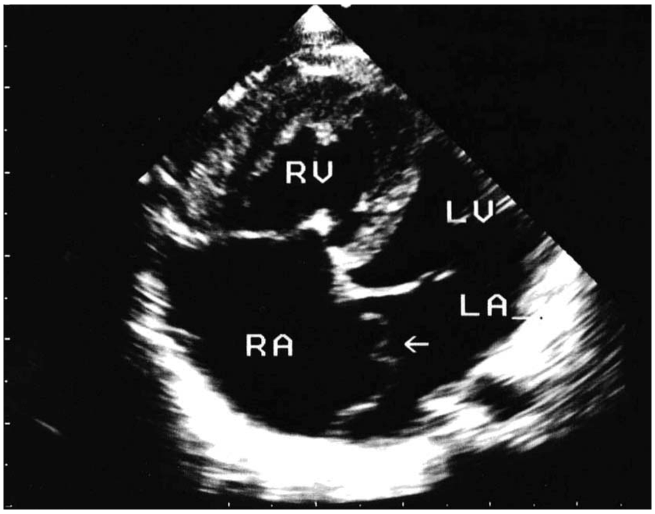


Рис. 7. Эхокардиограмма больного с атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой в четырехкамерной верхушечной позиции. Лоцируется уменьшенный и гипертрофированный правый желудочек. Межжелудочковая и межпредсердная перегородки (указана стрелкой) пролабируют влево вследствие высокого давления в правых отделах сердца (LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие)

Важным диагностическим признаком является пролабирование межжелудочковой перегородки и аневризматическое выбухание межпредсердной перегородки влево (рис. 7).

При исследовании иногда трудно увидеть антеградный ток крови в случаях крайне гипоплазированного трехстворчатого клапана. Проходимость клапана можно установить по регургитации. При отсутствии допплер-признаков регургитации вопрос о проходимости трехстворчатого клапана не всегда может быть решен. Абсолютный объем правого желудочка определить трудно из-за ограниченных возможностей метода. Все анатомические компоненты правого желудочка могут быть гипоплазированы. Хотя неинвазивная идентификация атрезии инфундибулярного отдела и клапана не является проблемой, могут возникнуть трудности при дифференциации изолированной атрезии клапана от критического стеноза. Размер правого желудочка не является дифференциальным признаком. ДопплерЭхоКГ также малоинформативна, поскольку ток крови через боталлов проток может маскировать слабую антеградную струю.

Размер легочных артерий лучше оценивать из супрастернальной позиции, так как функционирующий боталлов проток и дуга аорты с ее ветвями создают помехи для исследования легочных артерий.

Важно дифференцировать анатомическую атрезию легочной артерии от функциональной. Последняя может быть следствием ослабленной функции правого желудочка при высокой легочной гипертензии. Функциональная атрезия легочной артерии обычно встречается при аномалии Эбштейна или при других аномалиях, способствующих развитию тяжелой недостаточности трехстворчатого клапана.

Катетеризация сердца

Насыщение артериальной крови кислородом зависит от объема легочного кровотока. По мере функционального, а впоследствии и анатомического закрытия артериального протока насыщение прогрессивно снижается. Специфической особенностью гемодинамики при данном пороке является принудительный право-левый сброс крови на предсердном уровне. Если отсутствует легочная патология, насыщение кислородом легочной венозной крови нормальное или близкое к нему. Инфузия простогландина, расширяя артериальный проток, увеличивает легочный кровоток и, соответственно, артериальное насыщение.

Давление в правом желудочке обычно равно или превышает системное. Конечно-диастолическое давление в правом желудочке может быть значительно повышенным из-за выраженной жесткости миокарда. Этот факт важен для принятия решения о баллонной атриосептостомии при рестриктивном межпредсердном сообщении. Если межпредсердное сообщение не слишком мало, среднее давление в правом предсердии равно левопредсердному или несколько его превышает. При выраженной кардиомегалии давление в правом желудочке существенно ниже системного. Это та категория пациентов, у которых отсутствие естественного тока крови в легочную артерию может быть результатом функциональной, а не анатомической атрезии легочного клапана. Правый желудочек обычно тонкостенный, с тяжелой недостаточностью трехстворчатого клапана.

Ангиокардиография остается важнейшим методом для выяснения анатомии и функции трехстворчатого клапана, размера правого желудочка и его частей: верхушечного трабекулярного и инфундибулярного отделов. Только ангиокардиография правого желудочка позволяет обнаружить наличие или отсутствие вентрикулокоронарных соединений (рис. 8—11) и выраженность недостаточности трехстворчатого клапана (рис. 12).

Левая вентрикулография дает информацию о форме и функции левого желудочка и аортального клапана. Аортография позволяет определить положение дуги аорты, размер подключичных артерий, место впадения артериального протока и раз-

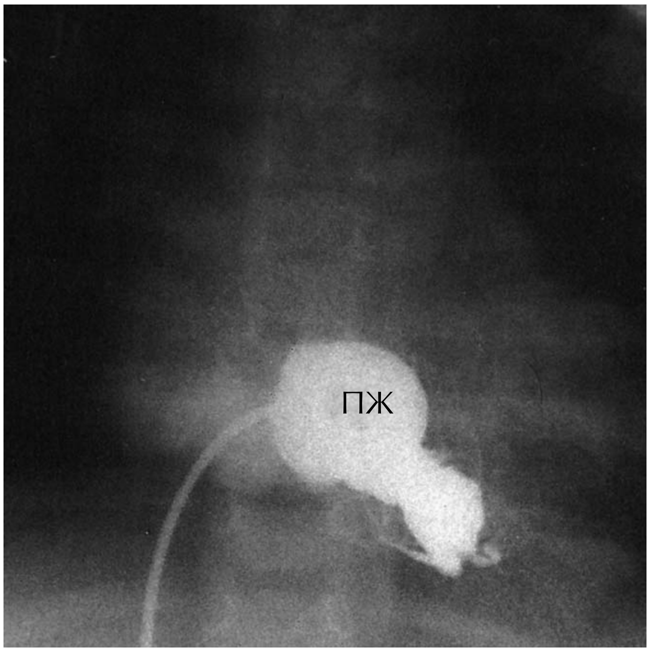


Рис. 8. Крохотный правый желудочек у пациента с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой. Отсутствуют инфундибулярная часть и выход в легочную артерию

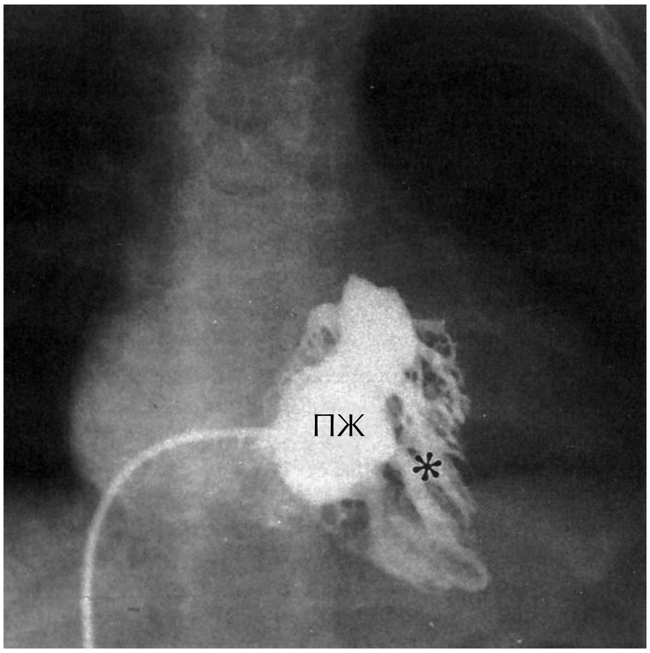


Рис. 9. Хорошо сформированный правый желудочек, представленный тремя частями. Легочный клапан атрезирован, хорошо развит инфундибулярный отдел. Выраженная трабекулярность верхушечного отдела (помечена звездочкой). Умеренная недостаточность трехстворчатого клапана

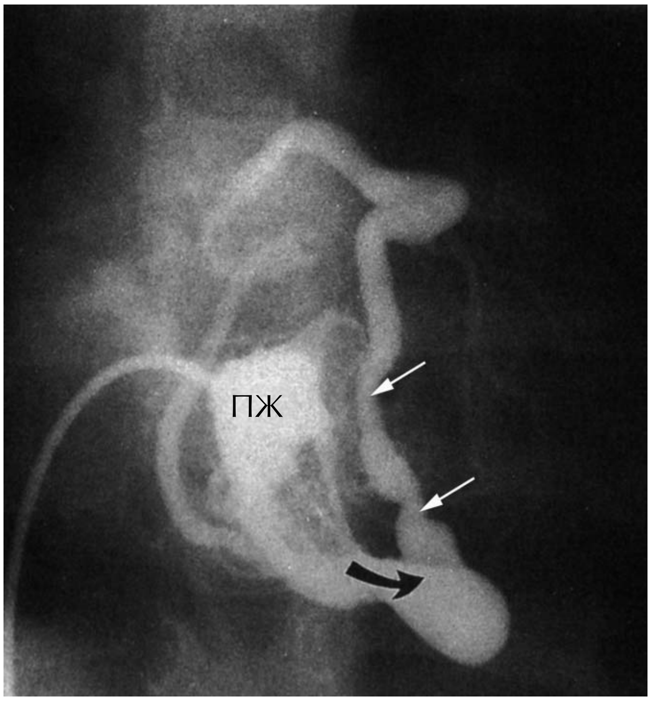


Рис. 10. Правый желудочек, состоящий из одного отдела. Видны вентрикулокоронарные связи. Передняя нисходящая коронарная артерия имеет несколько сужений (показаны стрелками), место соединения полости правого желудочка с коронарной системой показано изогнутой стрелкой. Отсутствует связь коронарных артерий с аортой

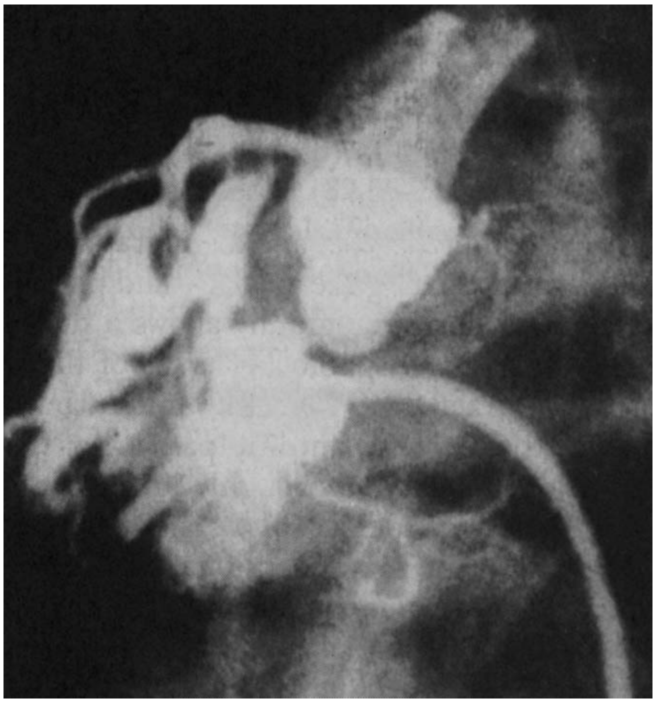


Рис. 11. Ангиограмма в боковой проекции, демонстрирующая резко гипоплазированный правый желудочек и большие синусоиды, соединяющие коронарную систему с аортой. Видна неравномерность просвета коронарных артерий

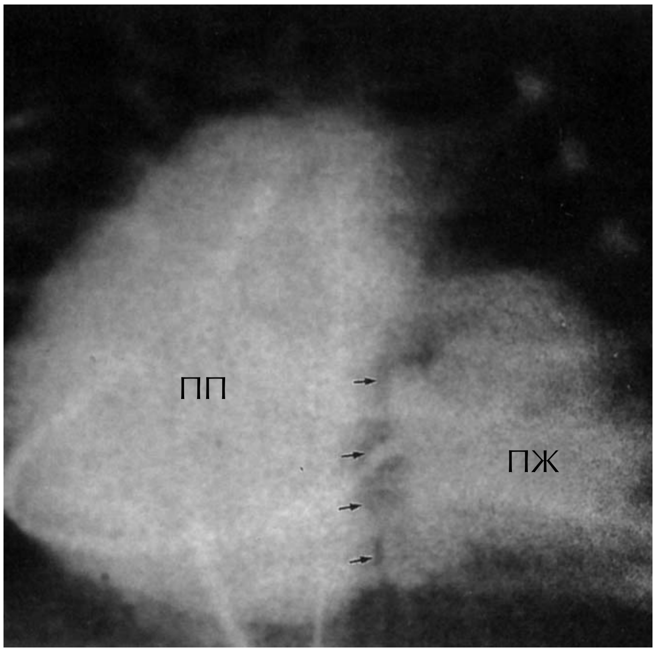


Рис. 12. Правая вентрикулография у больного с низким правожелудочко-левожелудочковым соотношением давлений, выраженной трехстворчатой регургитацией и с утолщенным, диспластичным трехстворчатым клапаном (показан стрелками). Из-за тяжелой регургитации правое предсердие резко увеличено

мер легочных артерий. Эта информация важна для выбора системно-легочного анастомоза. Техника баллонной окклюзии восходящей аорты полезна для исследования у новорожденных коронарных артерий, места их отхождения, эпикардиального ветвления, наличия стенозов или перерыва (37, 38). У детей старшего возраста для этой цели применяется селективная коронарная артериография (39, 40).

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Дородовая диагностика атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, в том числе осложненной вентрикулокоронарными соустьями, позволяет проследить дородовое течение и исходы этой патологии (41–48). У плодов с выраженной недостаточностью трехстворчатого клапана развивается правожелудочковая недостаточность с плевральной и перикардиальной транссудацией, асцитом, гипоплазией легких с большой вероятностью дородовой смерти (49–51). При наличии гипертензионного правого желудочка и почти закрывшегося овального окна может развиться прогрессирующая дисфункция левого желудочка, приводящая к внутриутробной смерти. По данным Sharland (45), из 70 случаев диагностированной до родов атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой в 42% беременность прервана, в 58% беременность доношена. В 6 случаях имела место спонтанная фетальная смерть, в других 6 случаях смерть наступила в неонатальном периоде. По данным Daubeney и соавторов (52), из 186 родившихся живыми с данным пороком в Великобритании в 1991–1995 гг. (4,5 на 100 000) у 86 младенцев диагноз был поставлен до родов в среднем в 22 нед. В 53 случаях беременность завершена в срок, у 4 наступила внутриутробная смерть и 29 детей родились живыми. Вероятность выживания к первому году составила 65% и не зависела от того, поставлен ли диагноза до рождения или после него.

После рождения без соответствующего лечения, включающего инфузию простогландина E_1 и хирургическое вмешательства, прогноз крайне плохой. Около 50% этих больных умирают к концу первого месяца жизни, 85% — умирают к 6-месячному возрасту. Смерть наступает после окончательного закрытия ОАП. Описаны редкие случаи выживания без хирургического вмешательства при наличии более стабильного источника легочного кровообращения (аортолегочного окна или фистулы между коронарной и легочной артерией) (53, 54).

КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Новрожденные с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой зависимы от функционирования боталлова протока, поэтому инфузию простогландина E_1 (алпростан, вазопростан, простин) начинают сразу, как только диагноз заподозрен или подтвержден. Инфузию продолжают во время катетеризации и операции. Начальная доза — 0,05–0,1 мг/кг/мин. По достижении зффекта дозу постепенно снижают до 0,01 мг/кг/мин. Недоношенным или очень маленьким для гестационного возраста младенцам перед хирургическим вмешательством может потребоваться продолжительный курс инфузии простогландина E_1. Как и для любого новорожденного с пороком сердца, важна коррекция метаболического ацидоза, поддержание нормального уровня сахара в крови и нормотермии. При особенно тяжелом ацидозе показаны вентиляция и релаксация. Механическая вентиляция и инотропная поддержка могут потребоваться каждому третьему ребенку. Если после стабилизации насыщение артериальной крови превысило 90%, это указывает на избыточный легочный кровоток. В этом случае для предупреждения отека легких и системного ацидоза снижают объем вентиляции и содержание кислорода во вдыхаемой смеси.

ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

В связи с гетерогенностью порока хирургический алгоритм включает различные типы вмешательств: бивентрикулярную, одножелудочковую (Fontan) коррекцию и в некоторых центрах трансплантацию сердца. Иногда используются дополнительные процедуры, которые не имеют самостоятельного значения, такие, как разрыв трехстворчатого клапана, закрытие правого атриовентрикулярного отверстия, тромбоэксклюзия правого желудочка, инъекция формалина в стенку артериального протока, предсердная септэктомия, лигирование коронарных фистул, попытки коррекции трикуспидальной недостаточности. Однако убедительные доказательства благоприятного влияния любой из этих процедур на исходы лечения отсутствуют. К настоящему времени сформирован оптимальный протокол хирургического лечения в зависимости от анатомического варианта порока.

Ургентные вмешательства

Существует три категории хирургических решений. Выбор зависит от размера правого желудочка, наличия или отсутствия синусоидов и аномалий коронарных артерий.

1. При удовлетворительных размерах правого желудочка, у которого есть перспектива роста, формируют выход в легочную артерию, тем самым создавая двухжелудочковую модель кровообращения. Одновременно выполняют системно-легочной шунт для повышения артериальной сатурации, так как гипоплазированный правый желудочек вначале не обеспечивает достаточного легочного кровотока. Поскольку первые месяцы жизни наиболее важны для оптимизации роста трехстворчатого клапана и правого желудочка, максимально возможная декомпрессия должна быть выполнена как можно раньше.

Еще во время зондирования принимается решение о необходимости септостомии. Однако, рестриктивное овальное окно бывает крайне редко. Аргументом в пользу сохранения градиента давления 6–7 мм рт.ст. между правым и левым предсердием является поддержание тока крови в правый желудочек, что способствует росту желудочка и трехстворчатого клапана после его декомпрессии. Такой тактики в течение многих лет придерживается Бостонская группа кардиохирургов (55), хотя некоторые другие центры стандартно выполняют баллонную атриосептостомию у большинства больных с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой (56).

Существует несколько способов создания анатомической связи правого желудочка с легочной артерией:

а) реконструкция выводного тракта правого желудочка с помощью трансанулярной пластики, дополненной системно-легочным анастомозом, представляется оптимальным решением с точки зрения последующей бивентрикулярной коррекции в более позднем периоде. Операция выполняется в условия искусственного кровообращения. В прошлом протокол лечения этого порока предусматривал выполнение вальвулотомии и вальвэктомии. После этих операций в течение 2–3 мес почти всегда рецидивировала обструкция выводного тракта правого желудочка, требующая повторного хирургического вмешательства. Поэтому целесообразно применить агрессивный метод декомпрессии — трансанулярную пластику с достаточно длинным разрезом правого желудочка. Некоторые хирурги вместо системно-легочного шунта проводят инфузию простогландина E_1 в течение 2–3 нед для поддержания проходимости артериального протока, однако вряд ли это лучше анастомоза, который обеспечивает длительный эффект. Имеется небольшой опыт стентирования артериального протока (57, 58). Выживаемость в течение 1 года составляет 80%.

б) распространенным методом является закрытая чрезлегочная вальвулотомия на работающем сердце, дополненная левосторонним модифицированным анастомозом по Blalock–Taussig. При данном варианте вмешательства удается повысить непосредственную выживаемость до 95%. В некоторых центрах у больных с адекватными размерами правого желудочка (имеющими все три части) легочную вальвулотомию не дополняют шунтом. Риск летального исхода при этом повышается до 50%;

в) последние годы ознаменовались активностью «агрессивных» кардиологов, освоивших радиочастотную или лазерную катетерную перфорацию легочного клапана с баллонной дилатацией и стентированием или без него (59–64). Пока неясно, обеспечивает ли этот метод длительную декомпрессию и рост правого желудочка в критические ранние месяцы жизни, когда происходит гиперплазия кардиомиоцитов. Наш опыт показывает, что перфорация легочного клапана с баллонной дилатацией не является жизнеспасающей процедурой, особенно в сочетании с атриосептостомией. Процедура должна быть дополнена межсосудистым анастомозом. С точки зрения отдаленной перспективы следует все же отдать предпочтение трансанулярной пластике.

2. Двухжелудочковая коррекция невозможна у больных с правым желудочком, представленным только приточным отделом. Единственно возможным паллиативным методом является наложение системно-легочного шунта без попытки реконструкции выводного тракта правого желудочка. Во время диагностической катетеризации выполняют баллонную атриосептостомию, так как возможность роста желудочка исключается. В последующем проводят лечение, принятое для функционально единственного желудочка сердца, т.е. выполняют гемодинамическую коррекцию кровообращения по Fontan.

3. Особую проблему представляют пациенты с рудиментарным правым желудочком, отсутствием проксимальной аортокоронарной связи, дистальным стенозом, перерывом или эктазий коронарных артерий, а также с синусоидами, которые являются основным источником коронарного кровообращения, перфузируемого венозной кровью. Декомпрессия желудочка путем вальвулотомии или трансанулярной пластики может привести к реверсии коронарного кровотока в полость желудочка, тем самым вызывая ишемию миокарда. Выбор вида операции определяет характер патологии коронарных артерий. Можно выделить группы аномалий коронарных артерий:

а) наиболее легкой формой аномалий коронарного кровообращения является наличие извитых синусоидальных связей между правым желудочком и коронарной артериальной системой при отсутствии стеноза или облитерации проксимальных отделов коронарных сосудов, т.е. при сохраненном антеградном кровоснабжении миокарда. Этим пациентам в неонатальном периоде наряду с анастомозом может быть выполнена декомпрессия правого желудочка, которая хорошо переносится, и фистулообразные сообщения могут спонтанно закрыться. Целесообразно попытаться лигировать синусоиды и коронарные фистулы.

Альтернативным подходом является наложение подключично-легочного анастомоза в неонатальном периоде без декомпрессии правого желудочка. В 2–3-месячном возрасте выполняют повторную катетеризацию. Если отсутствует зависимость коронарного кровообращения от правого желудочка, производят декомпрессию правого желудочка методом трансанулярной пластики при условии, что рост правого желудочка возможен. Если рост желудочка маловероятен, иссекают трехстворчатый клапан и выполняют двунаправленный кавопульмональный анастомоз по Glenn;

б) средней по тяжести формой является антеградное со стороны аорты и ретроградное коронарное кровообращение, которое осуществляется венозной кровью из правого желудочка через широкие и короткие соустья с правым желудочком. Пациентам накладывают подключично-легочный анастомоз без попытки декомпрессии правого желудочка. Некоторые хирурги закрывают трехстворчатый клапан (тромбоэксклюзия правого желудочка), так как возникающая со временем декомпенсация правого желудочка неизбежно приведет к недостаточности трехстворчатого клапана и декомпрессии правого желудочка с «обкрадыванием» коронарного кровотока. Тромбоэксклюзия может предотвратить прогрессирующую ишемию миокарда и увеличить шанс выполнения операции Fontan. Считается, что тромбоэксклюзия эффективна только при естественном коронарном кровообращении и при узких синусоидах. Недостатком изоляции правого желудочка является потенциальная возможность миграции тромбов в коронарные артерии через большие фистулы с развитием ишемии.

В целях повышения оксигенации крови и улучшения кровоснабжения миокарда, находящегося в состоянии гипоксии, Freeman и соавторы (65) впервые предложили идею имплантации кондуита диаметром 3–4 мм между аортой и правым желудочком, впоследствии поддержанную Laks и соавторы (66) (рис. 13). Этот кондуит снижает давление в правом желудочке до уровня системного, повышает диастолическое давление в аорте и обеспечивает перфузию миокарда оксигенированной кровью. Кровоток по кондуиту двунаправленный: в систолу — из желудочка в аорту, в диастолу — в обратном направлении. Показания к созданию аортоправожелудочкового шунта окончательно не установлены. Этот прием следует зарезервировать для случаев до- или интраоперационной ишемии, сопровождающейся дисфункцией левого желудочка у пациентов с наиболее тяжелой формой правожелудочкозависимого коронарного кровообращения. Он может быть применен при выполнении операции Fontan (рис. 14);

в) при наличии сужений или облитерации проксимальных отделов обеих или одной коронарной артерии накладывают системно-легочной анас-

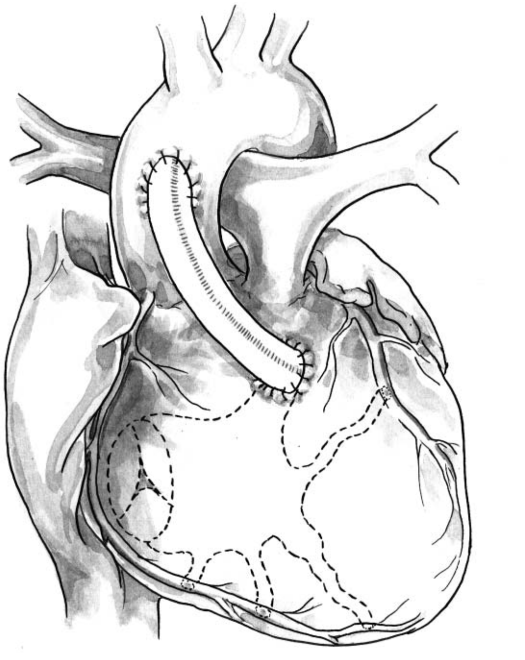


Рис. 13. Шунт между аортой и правым желудочком, конструируемый для повышения сатурации коронарной крови при правожелудочкозависимом коронарном кровообращении

томоз, сохраняя ретроградный коронарный кровоток из правого желудочка через синусоиды. В последующем выполняют двунаправленный кавопульмональный анастомоз по Glenn и далее операцию Fontan, одним из гемодинамических эффектов которой является кровоснабжение синусоидов и коронарных сосудов хорошо оксигенированной кровью. Операция Fontan в виде латерального внутрипредсердного туннеля или наружного кондуита обеспечивает поступление части легочной венозной крови в правое предсердие, в правый желудочек через трехстворчатый клапан и ретроградным путем в коронарные артерии. Хотя продолжительность жизни таких пациентов ограничена, есть смысл использовать этот паллиативный метод лечения. Для некоторых пациентов это мост к трансплантации сердца.

4. У пациентов с дисплазией трехстворчатого клапана или крайней формой аномалии Эбштейна с органической атрезией легочного клапана попытки пластики или протезирования трехстворчатого клапана в сочетании с легочной вальвулотомией были малоуспешны, вне зависимости от того, применялся или нет межсосудистый анастомоз. Современный подход предусматривает две возможности: трансплантацию сердца или конверсию в трикуспидальную атрезию с системно-легочным шунтом и последующей коррекцией гемодинамики по Fontan (67).

Последующие вмешательства

1. Больным, у которых выводной тракт правого желудочка открыт хирургическим путем, через 4—12 мес выполняют катетеризацию сердца, чтобы определить, увеличились ли размеры правых отделов сердца. Положительными признаками являются возрастание артериального насыщения кислородом, увеличение правого желудочка на 70 % и наличие кровотока через легочной клапан.

2. У больных с рудиментарным правым желудочком и (или) коронарными синусоидами выполняют операцию Fontan позже, в принятые для этой операции сроки.

— У больных, перенесших трансанулярную пластику и анастомоз, существенное увеличение полости правого желудочка позволяет выполнить окончательное вмешательство — хирургическое закрытие анастомоза, если больной переносит баллонную окклюзию шунта во время катетеризации сердца.

— Если после первоначального вмешательства в виде легочной вальвулотомиии и модифицированного межсосудистого анастомоза правый желудочек и кольцо трехстворчатого клапана выросли до нормального размера, выполняют трансанулярную пластику и ушивание ДМПП в условиях искусственного кровообращения. Одновременно закрывают анастомоз. Летальность в среднем составляет 15%.

— Двухжелудочковая коррекция невозможна у больных с оставшейся гипоплазией правого желудочка и кольца трехстворчатого клапана. В последующем выполняют коррекцию гемодинамики по Fontan.

— Если перечисленные выше вмешательства невозможны при наличии гипоксемического синдрома, может оказаться необходимым наложение дополнительного анастомоза.

Ведение в отдаленном периоде

Большинство больных требуют пожизненного наблюдения, поскольку ни одна из применяемых для коррекции этого порока операций не является радикальной. Рекомендуется проведение профилактики септического бактериального эндокардита антибиотиками.

ИСТОРИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Peacock (68) в 1839 г. в своей работе, в которой приведены 7 случаев этого порока, сослался на первое описание атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, сделанное анатомом Hunter в 1783 г. В 1955 г. Greenwold из клиники Mayo представил возможные варианты тяжести этого порока и предположил, что легочная вальвулотомия может быть эффективной только при наиболее легкой форме аномалии с хорошо развитым правым желудочком (69). В 1961 г. Davignon и соавторы, также из клиники Mayo, высказали предположение о том, что если правый желудочек недоразвит, вальвулотомия должна быть дополнена системно-легочным анастомозом (70). Успешная реализация этого принципа была представлена в 1962 г. (71). В 1971 г. Bowman и соавторы описали комбинацию шунта с пластикой выводного тракта правого желудочка (72). Внедрение лечения простогландином в 1976 г. позволило стабилизировать новорожденных перед любым типом избранного вмешательства. По мере накопления опыта стало ясно, что тяжесть послеоперационного течения и смерть некоторых детей обусловлены комбинацией системно-легочного анастомоза и ОАП и что последний должен быть перевязан одновременно с созданием хирургического анастомоза (73). Pacileo и соавторы (74) показали, что у пациентов без вентрикулокоронарных сообщений сократимость левого желудочка после системно-легочного шунта снижается. Открытие аномалий коронарного кровообращения и создание концепции зависимого от правого желудочка коронарного кровообращения в конце 1970-х и в 1980-х годах способствовало внедрению дифференцированного хирургического алгоритма. По ряду причин такие дети не являются кандидатами на бивентрикулярную коррекцию. Этих пациентов оказалось возможным спасти, применив одножелудочковый тип операции по Fontan или так называемую полуторажелудочковую коррекцию, а также трансплантацию сердца. Круг хирургических вмешательств расширился с внедрением радиочастотной и лазерной перфорации легочного клапана (75).

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА

Двухжелудочковая коррекция

Декомпрессия правого желудочка

Устранение атрезии легочной артерии без системно-легочного шунта эффективно менее чем у 10% пациентов с нормально развитым трехстворчатым клапаном и правым желудочком, состоящим из 3 нормальных частей. Определенную часть этой группы составляют больные с критическим стенозом легочной артерии и точечным отверстием в клапане. В этих условиях процедурой выбора является баллонная дилатация.

Декомпрессия правого желудочка в сочетании с шунтом

По данным разных авторов, у 30–60% больных существует вероятность роста трехстворчатого клапана и правого желудочка, что позволяет предвидеть возможность двухжелудочкового кровообращения (76, 77). Однако из-за низкого комплайнса правый желудочек не обеспечивает адекватный легочный кровоток в первые недели и месяцы жизни. После устранения атрезии растяжимость желудочка улучшается в течение недель и месяцев. В этот период у ребенка сохраняется выраженная гипоксия ($PO_2 < 30–35$ мм рт.ст.), представляющая серьёзную угрозу для жизни. Поэтому следует отдать предпочтение более агрессивной тактике — наложению системно-легочного шунта в сочетании с декомпрессией желудочка в неонатальном периоде. Если комплайнс желудочка быстро улучшился, что привело к застойной сердечной недостаточности, анастомоз следует закрыть пружинкой в лаборатории катетеризации, а заодно и овальное окно, если это возможно по анатомическим и техническим условиям.

Техника системно-легочного анастомоза, реконструкции выводного тракта правого желудочка и закрытия артериального протока

Операцию выполняют через срединную стернотомию. Вилочковую железу почти полностью резецируют. Вначале выполняют модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig. Выделяют безымянную артерию и начальную часть правой подключичной артерии, стараясь не повредить возвратный нерв. Выделяют правую легочную артерию. Позади левой безымянной вены создают ложе для шунта, по необходимости резецируя один или два паратрахеальных лимфатических узла выше правой легочной артерии. Для выполнения проксимального анастомоза проводят продольный разрез в начальном отделе правой подключичной артерии. Анастомоз не следует накладывать на проксимальном участке безымянной артерии, так как это наверняка приведет к избыточному легочному кровотоку. На правой легочной артерии делают надрез по верхнему краю. Сосудистый протез (PTFE) пришивают 6/0 проленом. На этой стадии гепарин не вводят, пока не остановится кровотечение из проколов.

Открытый артериальный проток при атрезии легочной артерии обычно шире, чем при других дуктусзависимых пороках с легочной атрезией (например, при единственном желудочке).

При этих пороках проток не перевязывают на случай тромбоза анастомоза. Если он закрывается спонтанно, проходимость можно восстановить простогландином. Однако при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой комбинация трех источников легочного кровообращения — анастомоза, артериального протока и антеградного тока крови из желудочка в легочную артерию — после реконструкции заплатой выводного тракта может привести к чрезмерному легочному кровотоку, к неадекватной системной перегрузке и остановке сердца. Поэтому проток при данном пороке рутинно закрывают. Его перевязывают 5/0 проленом, стараясь избежать сужения ветвей легочной артерии.

Обычно аорта и правое предсердие развиты нормально. Аорту канюлируют 10 Fr артериальной канюлей, правое предсердие — одной венозной канюлей 18–20 Fr. Операцию выполняют при умеренной гипотермии (34–35 ^{0}C) на работающем сердце. Следует поддерживать гипокальциемию, чтобы сокращения сердца не были активными. Выполняют продольный разрез на легочном стволе, продлевая его вниз через инфундибулярный отдел до свободной полости желудочка. Разрез должен быть длиннее, чем при стандартной коррекции тетрады Фалло. Целесообразно пересечь мышечные пучки и иссечь плотные трабекулы у верхушки для улучшения роста правого желудочка. Папиллярные мышцы должны быть сохранены. В разрез вшивают лоскут аутоперикарда (см. рис. 14).

Заверешение двухжелудочковой коррекции

Рост и развитие правого желудочка и трехстворчатого клапана должны быть оценены в течение 6–18 мес жизни. Показателями восстановления последовательного двухжелудочкового кровообращения являются нормальные размеры трехстворчатого клапана (Z-показатель > –2) и увеличение артериального насыщения кислородом. Необходимо произвести катетеризацию сердца. Во время исследования целесообразно временно перекрыть баллоном шунт и межпредсердный дефект для подтверждения адекватности правого желудочка. Если сатурация артериальной крови не снижается и отсутствуют признаки уменьшения сердечного выброса, шунт и дефект можно попытаться закрыть катетерными методами. При больших размерах межпредсердного дефекта показано его хирургическое закрытие с одновременной перевязкой и пересечением шунта.

В случаях, когда катетеризация не подтвердила нормализацию размеров правого желудочка, решение о дальнейшей тактике можно отложить с надеждой на продолжающийся рост желудочка. Если

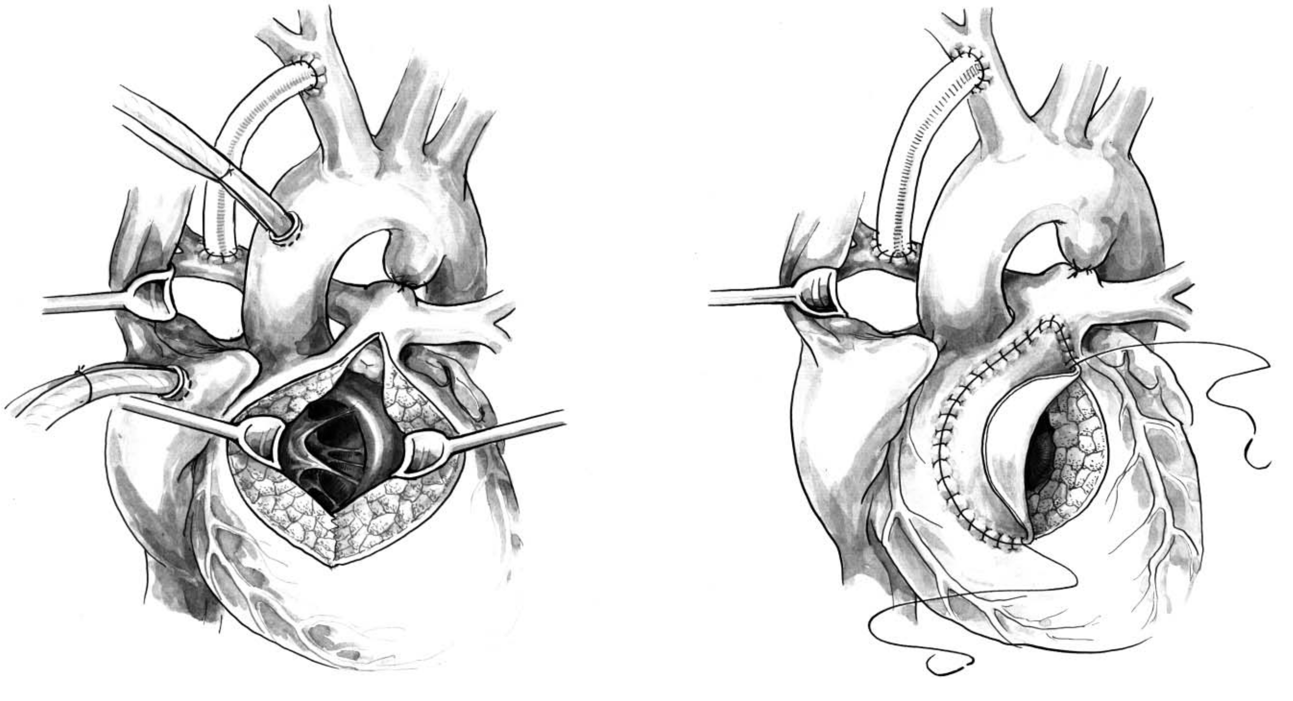


Рис. 14. Техника декомпрессии правого желудочка с помощью трансанулярной заплаты, наложения модифицированного анастомоза по Blalock–Taussig и закрытия артериального протока

она не оправдывается, планируют полуторажелудочковую коррекцию, описанную ниже. Так, если при окклюзии шунта и дефекта давление в правом предсердии повышается до 25–30 мм рт.ст., резко падает сердечный выброс и если имеется устранимая остаточная обструкция выводного тракта, можно принять осмотрительное решение пойти по пути полуторажелудочковой коррекции.

Полуторажелудочковая коррекция

Так называемое полуторажелудочковое кровообращение является промежуточным типом гемодинамики между нормальным двухжелудочковым кровообращением и одножелудочковым кровообращением по Fontan (рис. 15). Образное определение данного типа коррекции не точно отражает суть гемодинамики, так как объем кровотока по верхней полой вене у взрослого человека составляет около 30% выброса правого желудочка. Данная операция позволяет разгрузить правый желудочек, снизить систолическую перегрузку и сохранить пульсирующий легочный кровоток. Кроме того, сохраняется возможность роста правого желудочка и трехстворчатого клапана.

Полуторажелудочковую коррекцию выполняют в 6–18-месячном возрасте. Показанием к этому типу операции является отрицательная проба с окклюзией шунта и дефекта межпредсердной перегородки, означающая, что правый желудочек не может обеспечить полный сердечный выброс. Однако он способен нагнетать кровь в объеме венозного возврата из нижней полой вены. После выполнения двунаправленного кавопульмонального анастомоза кровь из верхней полой вены будет направляться в обход правого желудочка и правого предсердия непосредственно в легочные артерии.

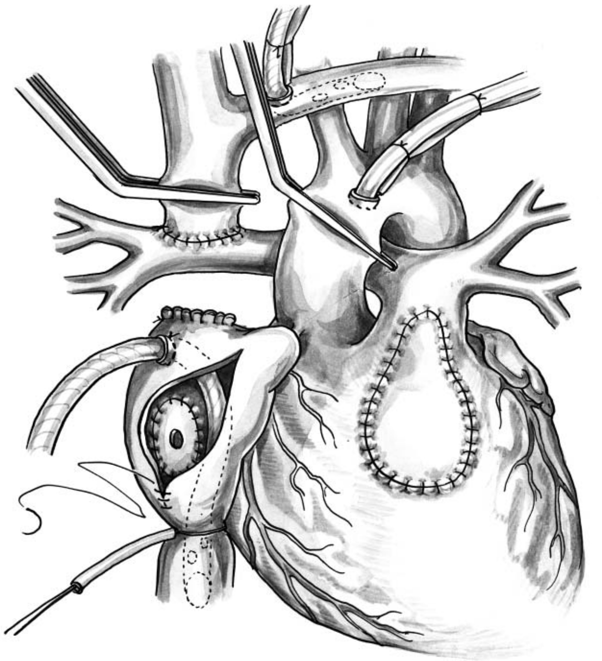


Рис. 15. Техника полуторажелудочковой коррекции атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Пересеченную верхнюю полую вену анастомозируют с правой легочной артерией в месте ранее наложенного анастомоза Blalock. Кардиальный конец пересеченной верхней полой вены ушивают. Если правый желудочек достаточно хорошо развит и почти достиг требований двухжелудочковой коррекции, ДМПП может быть закрыт фенестрированной заплатой из Gore-Tex

Анастомоз Glenn можно наложить без искусственного кровообращения, используя синтетический шунт между пережатой верхней полой веной и ушком правого предсердия. Мы иногда применяем эту технику у больных детей. Однако у маленьких пациентов возможны технические трудности и мозговые осложнения. Обычно мы выполняем двунаправленный кавопульмональный анастомоз в условиях искусственного кровообращения при температуре 34–35 °С на работающем сердце. Перфузию начинаем с одной прямой венозной канюлей в правом предсердии. Системно-легочной анастомоз пересекаем. Образовавшееся отверстие в правой легочной артерии продлеваем на несколько миллиметров в сторону бифуркации. Верхнюю полую вену пересекаем после пережатия места ее внедрения в правое предсердие. На противоположных краях верхней полой вены накладываем два шва-держалки для удержания пересеченной вены и предупреждения ее перекручивания. В отличие от общепринятой техники, согласно которой отток из верхней полой вены осуществляется через изогнутую канюлю, введенную в безымянную вену (рис. 16), мы канюлируем периферический конец пересеченной во время перфузии верхней полой вены прямой венозной канюлей диаметром менее половины диаметра полой вены. Она не мешает выполнению анастомоза. Преимущество этой методики состоит в отсутствии необходимости наложения кисетного шва на стенку верхней полой или безымянной вены и возможной инвагинации стенки вены в ее просвет при завязывании шва. Верхнюю полую вену и правую легочную артерию анастомозируем «конец в бок». Венозную канюлю удаляем перед наложением швов на оставшемся коротком участке переднего края соустья. Для уменьшения эффекта кисета на переднем полукольце соустья мы накладываем отдельные узловые швы. Непарную вену дважды перевязываем и пересекаем.

Если параметры правого желудочка близки к оптимальным, целесообразно закрыть ДМПП, чтобы способствовать росту желудочка.

В случаях, когда характеристики правого желудочка приближаются к требованиям двухжелудочкового кровообращения и имеется потенциальная возможность его роста, целесообразно уменьшить размер межпредсердного сообщения для увеличения объёмной перегрузки желудочка. В дефект вшивают фенестрированную заплату из политетрафлюороэтилена с диаметром отверстия 4 мм. Для этого потребуются пережатие аорты, инфузия кардиоплегического раствора и обжатие канюли в нижней полой вене (см. рис. 15). После остановки искусственного кровообращения отмечают давление в правом предсердии и верхней полой вене. Давление в правом предсердии не должно превышать 17–20 мм рт. ст., в противном случае могут развиться асцит, гепатомегалия и почечная недостаточность. Если эти осложнения возникли после операции, необходимо выполнять баллонную дилатацию фенестрации для снижения давления в правом предсердии.

В отдаленном периоде повторно обследуют детей с целью определения возможности закрытия дефекта и завершения полуторажелудочковой коррекции. Окклюзию дефекта производят с помощью катетерной технологии, вначале временно обтурируя дефект баллоном для подтверждения удовлетворительной гемодинамики. Повышение давления более 17–20 мм рт. ст. и снижение сердечного индекса ниже 2–2,5 л/мин/м^2 свидетельствуют, что межпредсердная перегородка должна оставаться открытой.

Одно-с четвертью-желудочковая коррекция

Данный тип кровообращения создают в случаях, когда правый желудочек достаточно велик, чтобы пожертвовать им в пользу стандартной операции Fontan. В условиях латерального туннеля сохранились бы высокое давление в правом желудочке и вероятность злокачественных аритмий. С другой стороны, одно-с четвертью-желудочковая коррекция обладает теми же недостатками, что и старая модификация операции Fontan (атриопульмональный анастомоз), при которой правое предсердие сильно дилатировано. Решение об одно-с четвертью-желудочковой коррекции принимают в 6–18-месячном возрасте ребенка, когда полуторажелудочковый вариант заведомо не подходит из-за выраженного недоразвития трехстворчатого клапана и правого желудочка. Данная операция также может быть избрана в отдаленном периоде после операции двунаправленного кавопульмонального анастомоза при отсутствии признаков роста правого желудочка и невозможности закрытия межпредсердного сообщения.

Для выполнения операции канюлируют безымянную вену изогнутой канюлей и правое предсердие прямой канюлей, которую проводят в нижнюю полую вену и обжимают турникетом. Пережимают аорту для введения кардиоплегического раствора. Межпредсердный дефект закрывают фенестрированной (4 мм) заплатой из ПТФЭ (Gore-Tex), если это не было сделано во время предыдущей операции двунаправленного кавопульмонального анастомоза (см. рис. 16). Затем конструируют предсердно-легочное соединение между крышей правого предсердия и нижней поверхностью правой легочной артерии напротив анастомоза Glenn. Через 1–2 года производят катетеризацию сердца в целях пробной баллонной окклюзии фенестрации. Руководствуясь описанными выше критериями, определяют возможность закрытия фенестрации катетерным устройством. Таким образом, кровообращение у ребенка приближается к таковому после полной операции Fontan, когда кровь из нижней и верхней полых вен поступает прямо в легочную артерию. Одновременно часть крови попадает через трехстворчатый клапан и нагнетается в легочный ствол. Некоторые хирурги высказывают мнение, что кровь, поступающая в легочную артерию из правого желудочка, может рециркулировать, возвращаясь в правое предсердие через атриопульмональный анастомоз и затем снова в правый желудочек и ле-

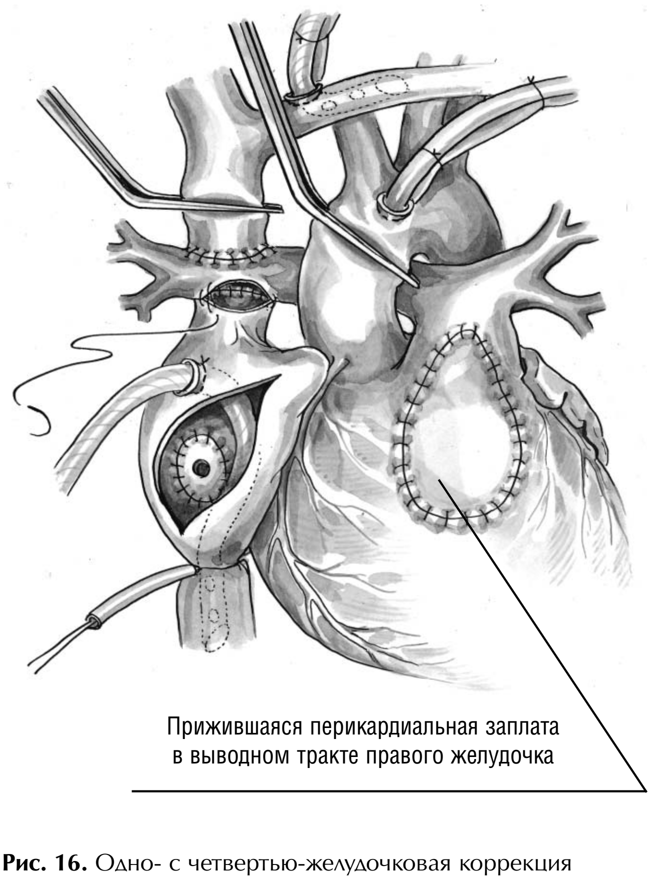

Прижившаяся перикардиальная заплата в выводном тракте правого желудочка

Рис. 16. Одно- с четвертью-желудочковая коррекция

гочную артерию. Бостонский центр детской кардиохирургии не подтвердил это опасение (78).

Важно подчеркнуть, что данную модификацию следует использовать при очень маленьком правом желудочке, который не может обеспечить существенный объем естественного кровотока. Если сопротивление легочных сосудов повышено или легочные артерии недостаточно развиты, или же комплайнс левого желудочка не идеален, целесообразно отдать предпочтение стандартной операции Fontan в виде латерального внутрипредсердного туннеля, так как при одно-с четвертью-желудочковой коррекции весь объем правого предсердия подвергается высокому давлению. Это может привести к таким поздним осложнениям, как суправентрикулярные аритмии, тромбообразование и обструкция правых легочных вен.

Одножелудочковая коррекция

Решение об одножелудочковой коррекции в неонатальный период принимается в первую очередь при наличии зависимого от правого желудочка коронарного кровообращения. Декомпрессия правого желудочка приводит к смертельному инфаркту левого желудочка. Другой причиной для выбора этого типа вмешательства являются крайне малые размеры трехстворчатого клапана (Z-показатель от –4 до –5), а также отсутствие инфундибулярного компонента правого желудочка, обычно сопровождающееся недоразвитием апикальной трабекулярной части правого желудочка.

Этапное лечение начинают с модифицированного правостороннего шунта по Blalock. В настоящее время многие предпочитают выполнять анастомоз из срединного доступа. Открытый артериальный проток не закрывают, если он не слишком велик. У детей массой 2,5–4 кг используют сосудистый протез из ПТФЭ диаметром 3,5 мм. Поскольку шунт при одножелудочковом подходе является единственным источником легочного кровотока, к 6-месячному возрасту он становится недостаточным. К этому времени производят катетеризацию сердца для оценки анатомии легочных артерий и гемодинамики. Техника двунаправленного кавопульмонального анастомоза стандартна для всех детей с единственным желудочком сердца. Межпредсердное сообщение не закрывают.

Наиболее популярная модификация операции Fontan в виде фенестрированного внутрипредсердного туннеля при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой отличается лишь тем, что иссекаются остатки межпредсердной перегородки. Это делается для того, чтобы оксигенированная кровь из легочных вен беспрепятственно поступала через трехстворчатый клапан в правый желудочек и зависимое от него коронарное кровообращение.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

В последние годы исходы хирургического лечения резко улучшились вследствие идентификации зависимого от правого желудочка коронарного кровообращения и применения дифференцированных тактик.

Различные кардиохирургические центры сообщают о судьбе пациентов, подвергшихся этапному лечению. Бостонский детский госпиталь сообщил о результатах лечения 47 пациентов, оперированных в период с 1991 по 1998 гг. (79). Из 31 больного, у которого не было зависимого от правого желудочка коронарного кровообращения, умер 1 пациент. Десять больных из этой группы перенесли двухжелудочковую коррекцию, 6 — полутораэжелудочковую коррекцию и 8 пациентам выполнена операция Fontan. У 16 (34%) больных имело место зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение. Во всех случаях наложен системно-легочный анастомоз с одним летальным исходом. В этой группе 14 из 16 больных в среднем через 9 мес после первого вмешательства выполнен двунаправленный анастомоз по Glenn и 6 из них в последующем перенесли операцию Fontan без летальных исходов.

Зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение

По данным разных авторов, зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение встречается примерно у каждого третьего больного. Результаты операций у этой категории пациентов зависят от обструкции проксимальных отделов коронарных артерий.

При наличии вентрикулокоронарных фистул без сужений коронарных артерий пациенты обычно переносят декомпрессию правого желудочка, несмотря на утечку крови из коронарных артерий в правый желудочек. При ЭхоКГ-исследовании редко отмечалась региональная дисфункция левого желудочка. Даже в случаях сужения одной коронарной артерии у больных есть шанс выжить. Несмотря на то что обычно обнаруживается региональная дисфункция левого желудочка перед операцией и усиливается после декомпрессии правого желудочка, тяжелое глобальное нарушение функции левого желудочка, как правило, не наступает (80). Выживаемость больных и качество жизни у пациентов с перфузируемым через фистулы миокардом правого желудочка поразительно высоки (81). Однако при стенозе двух главных коронарных артерий все больные умирают вскоре после декомпрессии от острой дисфункции левого желудочка (82).

Наиболее обстоятельный анализ результатов хирургического лечения атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой проведен Обществом детских кардиохирургов на совокупном материале, охватывающем 408 новорожденных, оперированных в 33 учреждениях в период с 1987 по 1997 гг. (83). При этом 5-летняя выживаемость составила 60% и 15-летняя — 58%. 33% детей подвергнуты двухжелудочковой операции, 20% — операции Fontan, 5% — полуторажажелудочковой коррекции, 2% — трансплантации сердца. 38% детей умерли перед окончательным вмешательством и 2% жили без окончательной операции.

Вид вмешательства и результаты лечения зависели от массы тела ребенка при рождении, адекватности структур правых отделов сердца, наличия у него аномалий коронарных артерий, и недостаточности трехстворчатого клапана, а также от уровня квалификации лечебного учреждения. Клиники, которые пытались добиться двухжелудочкового кровообращения у большей части пациентов, платили ценой более высокой летальности.

Многоцентровые исследования (31 центр) другой группы исследователей опубликованы в 1993 г. (33). База данных насчитывала 171 новорожденного с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой. Выживаемость после первого вмешательства в неонатальном возрасте составила 81% и в 4 года — 64%. Среди переживших первый этап лечения 18% пациентов выполнена одножелудочковая коррекция в течение 3 лет, 32% — бивентрикулярная коррекция, у остальных 50% системное и легочное кровообращение разделены не полностью. Только у 8 пациентов в данной серии было резкое расширение правого желудочка. Исход лечения у этих больных неблагоприятный.

На совокупных данных, включающих 346 случаев, опубликованных Blackstone и соавторы (84), изучался вопрос о том, какая часть пациентов в этой серии достигла окончательной коррекции. В течение 5 лет 21% пациентов перенесли бивентрикулярную коррекцию в один этап или в результате серии операций, 4% — полуторажелудочковую коррекцию и 41% умерли перед окончательной операций. В этом исследовании наиболее важным фактором риска был размер трехстворчатого клапана.

Педиатрический кардиологический консорциум представил материалы о 462 операциях, выполненных у 365 больных (85). Летальность после операций в течение первого года жизни составила 25,6% и 5,8% соответственно среди больных, оперированных в возрастном диапазоне от 1 до 21 года жизни. После операции Fontan, выполненной членами Консорциума у 51 больного, 19,6% пациентов умерли.

Важным прогностическим фактором исходов лечения является степень развития инфундибулярного отдела желудочка (86, 87). При хорошо сформированном инфундибулярном отделе в качестве первого этапа лечения достаточно выполнения вальвулотомии без системно-легочного анастомоза. В этой подгруппе, включающей 31 пациента, умер один больной. При необходимости полость правого желудочка в последующем может быть расширена путем иссечения гипертрофированной мышцы в трабекулярной и инфундибулярной частях правого желудочка перед бивентрикулярной коррекцией. Актуарная вероятность бивентрикулярной коррекции к 40-му месяцу жизни составляет 60%. В этой когорте из 13 больных, подвергнутых бивентрикулярной коррекции, умер 1 больной. Семнадцати пациентам с неразвитым инфундибулярным отделом избран одножелудочковый путь лечения. На первом этапе был наложен межсосудистый анастомоз, завершившийся четырьмя ранними летальными исходами. К 9-му году выживаемость составила 77%, в то время как в группе пациентов, подвергнутых бивентрикулярной коррекции, выживаемость превысила 90%.

В 1992 г. Laks и соавторы (88) описали устройство для регуляции размера межпредсердного дефекта с целью получения гемодинамического эффекта частичной бивентрикулярной коррекции у больных с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой. Из 39 пациентов (1982-1991) у 19 выполнена бивентрикулярная коррекция. У 12 из них было использовано авторское устройство. Оно позволяет контролировать объём право-левого сброса на предсердном уровне, тем самым снижая риск малого сердечного выброса и тяжелой венозной гипертензии после частичной бивентрикулярной коррекции. Эта концепция впоследствии была использована для широкого внедрения фенестрированной заплаты при операции Fontan у пациентов с различными формами единственного желудочка.

Дородовые вмешательства

В 2002 г. Tulzer и соавторы (89) описали результаты дородового вмешательства у двух плодов. Обоим была произведена внутриматочная дилатация легочного клапана на 28-й и 30-й неделях гестации. Баллон-катетер был введен через прокол иглой материнской стенки живота, матки, грудной стенки ребенка и правого желудочка. У обоих детей после процедуры явно улучшилось кровообращение, хотя после рождения потребовалась повторная вальвулопластика. В последующем у обоих достигнуто двухжелудочковое кровообращение.

Результаты полуторажалудочковой коррекции

В 1999 г. Kreutzer и соавторы (90) представили результаты полуторажелудочковой коррекции у 30 пациентов, оперированных в 1986–1996 гг., с двумя ранними и одним поздним летальным исходом. Среднее насыщение артериальной крови кислородом составило 94% и оставалось неизменным в течение 1 года наблюдений. Среднее давление в верхней полой вене в ранний послеоперационный период составляло 14 мм рт.ст., в правом предсердии — 10 мм рт.ст. Авторы пришли к выводу, что полуторажелудочковая коррекция является хорошей альтернативой для лечения гипоплазии правого желудочка или его дисфункции с удовлетворительным ранним и промежуточным результатом. Аналогичные результаты опубликованы Stellin и соавторами (91).

В 1994 г. Gentles и соавторы (78) описали одно-с-четвертью-желудочковую коррекцию, которая занимает промежуточное место между бивентрикулярной коррекцией и операцией Fontan. В Детском госпитале Бостона (США) выполнены 8 таких операций без ранних и поздних летальных исходов, со средним сроком наблюдения 24 мес.

При катетеризации среднее давление в правом предсердии варьировало от 7 до 13 мм рт.ст., смешанное венозное насыщение — от 62 до 70%. Таким образом, данный тип вмешательства приводит к декомпрессии правого предсердия и вовлечению маленького правого желудочка в легочное кровообращение с отличными результатами.

Результаты катетерной перфорации легочного клапана

В недавнем сообщении Agnoletti и соавторов (92) приведены сведения о попытке перфорации легочного клапана у 39 новорожденных с благоприятной анатомией. Процедура оказалась успешной у 33 детей. Семнадцати из них потребовалось хирургическое вмешательство; 13 — не нуждались в хирургическом лечении и 3 — выполнено окончательное вмешательство после периода новорожденности. Двое детей умерли вследствие процедуры, у 7 — имели место несмертельные осложнения и 4 — умерли после хирургических вмешательств. В средние сроки 5,5 года 35% пациентов не нуждались в операциях. Процедура эффективна у отдельных пациентов с нормальными размерами правого желудочка.

Alwi и соавторы (93) провели сравнительный анализ результатов чрескожной радиочастотной вальвулотомии и хирургической вальвулотомии, дополненных в зависимости от показаний системно-легочным анастомозом. В первой группе (19 пациентов) имели место одна ранняя смерть и две поздние. Из выживших 16 пациентов у 12 достигнуто двухжелудочковое кровообращение, однако только 7 больных не нуждались в дальнейших вмешательствах. В хирургической группе у 14 пациентов имели место три ранние и одна отдаленная смерть в 4 мес. Все выжившие нуждались в повторной операции декомпрессии, после которой 2 пациентов умерли.

Следует отметить, что процедура выглядит безопасной только у больных с благоприятной анатомией.

Одни из первых авторов, внедривших катетеризацию перфорации легочного клапана (94), привели следующие данные, полученные после 1990 г. Атрезированный легочный клапан был успешно перфорирован с помощью лазера или радиочастотного метода и дилатирован баллончиком у 9 из 12 больных. Однако 5 из этих 9 пациентов нуждались в дополнительных катетерных или хирургических вмешательствах для увеличения легочного кровотока. Из 6 детей, живущих в течение продолжительного времени, 5 имеют двухжелудочковое кровообращение. Аналогичные результаты получены в Госпитале для больных детей в Торонто. Из 50 последовательных новорожденных у 30 предпринято чрескожное устранение атрезии легочной артерии. Радиочастотная перфорация была успешной у 27 больных (95). Четырнадцать из них нуждались в межсосудистом шунте на 2–24-й день после баллонной дилатации. Трое умерли в раннем и 2 в отдаленном периоде. В сроки от 1 до 87 мес 16 пациентов сохранялось двухжелудочковое кровообращение, у 3 сформировано полуторажелудочковое кровообращение и у 1 — одножелудочковое по Fontan. Четверо ожидают дальнейших вмешательств (96). В сроки наблюдения существенные изменения размеров трехстворчатого клапана или правого желудочка не произошли.

Mair и соавторы (97) опубликовали результаты операции нефенестрированного Fontan у 40 пациентов, оперированных в период между 1979 и 1995 гг., с тремя ранними и тремя поздними летальными исходами. Из 34 выживших 33 принадлежали к I или II классу NYHA. Все, за исключением троих, были студентами или выполняли полноценную работу. Более половины не принимали лекарств. Таким образом, несмотря на высокое давление в правом желудочке, коронарные фистулы и стенозы, у пациентов с функционально единственным желудочком и кровообращением Fontan можно достигнуть удовлетворительного отдаленного результата.

Naim и соавторы (98) сообщили об исходах операции Fontan у 22 пациентов. Вентрикулокоронарные синусоиды были идентифицированы у 15 больных и зависимое от правого желудочка коронарное кровообращение — у 5. Трое пациентов умерли в раннем периоде и 1 — в отдаленном. Актуарная выживаемость к 10 годам составила 80%.

В литературе имеется мало сообщений о результатах хирургического лечения больных с зависимым от правого желудочка коронарным кровообращением. Powell и соавторы (99) сообщили о 12 таких случаях. Всем больным был наложен анастомоз Blalock–Taussig, с одной операционной и одной поздней внезапной смертью. Восьми пациентам наложен двунаправленный кавопульмональный анастомоз и 5 из них впоследствии выполнена фенестрированная операция Fontan, 3 — ожидают окончательной операции. Пятилетняя актуарная выживаемость в этой небольшой группе больных составила 83%.

Миокард

Миокард у больных при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой патологически изменен вследствие гипертрофии и нарушения коронарного кровообращения. Со временем прогрессирует дисфункция левого желудочка (25, 26). Это в первую очередь сказывается на состоянии кровообращения у больных, перенесших одножелудочковую коррекцию. Несмотря на то что хорошо оксигенированная легочная венозная кровь поступает в коронарное кровообращение во время систолы правого желудочка, коронарное сосудистое русло подвергается избыточному давлению сдвига (*shear forces*) и турбулентному потоку. Последние вызывают повреждения эндотелия, внося вклад в коронарную недостаточность. У больных с вентрикулокоронарными сообщениями и аномалиями коронарных артерий чаще отмечаются нарушения движения стенки левого желудочка (100). У этих пациентов существует угроза поздней внезапной смерти из-за ишемии миокарда (101).

Вследствие выбухания межжелудочковой перегородки в выводной тракт левого желудочка развивается динамический субаортальный стеноз (102, 103) (рис. 17).

В этой специфической подгруппе следует обращать внимание на проходимость перфорационного отверстия в межпредсердной перегородке, так как при его облитерации усиливается ишемия миокарда из-за прекращения притока артериализированной крови в правый желудочек. Эти пациенты нуждаются в очень внимательном пожизненном наблюдении, в частности для обнаружения аритмии и дисфункции левого желудочка. Следует быть осторожным при назначении препаратов, снижающих постнагрузку из-за возможности динамической обструкции выводного тракта левого желудочка. В отдельных случаях целесообразно назначать кардиоселективные бета-блокаторы.

В заключение необходимо отметить, что исходы лечения атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой продолжают

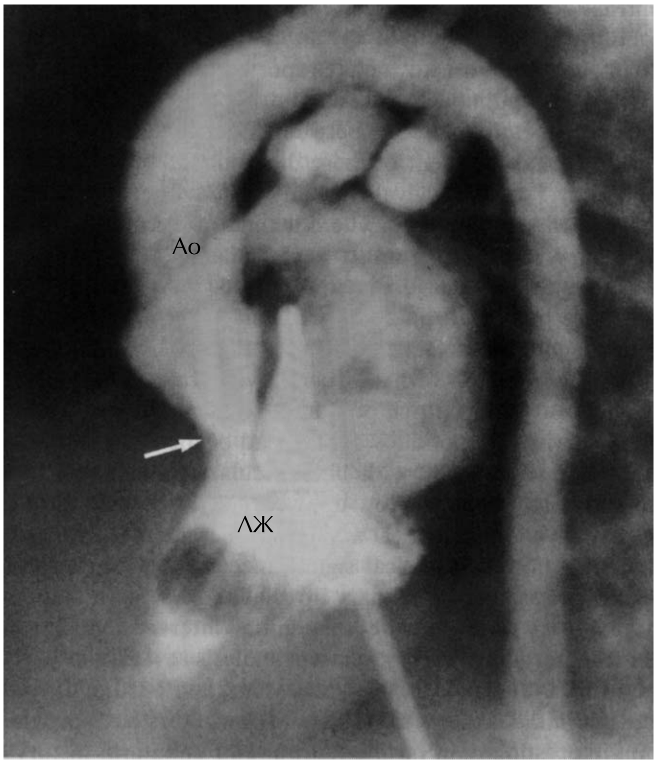


Рис. 17. Левая вентрикулография, демонстрирующая наличие субаортального стеноза вследствие выбухания межжелудочковой перегородки в выводной тракт левого желудочка

улучшаться, хотя лечение больных с низким соотношением давления в правом/левом желудочках остается малообнадеживающим. Пациенты, перенесшие операцию Fontan, подвержены различным осложнениям, характерным для этого типа коррекции. У больных с бивентрикулярным кровообращением, сформированным хирургическим или катетерным путем, отдаленные результаты зависят от формы и функции правого желудочка, влияния хронической недостаточности клапана легочной артерии, строения и функции трехстворчатого клапана. Отдаленные исходы у пациентов, перенесших полуторажелудочковую коррекцию, в основном те же, что и в других группах (95). В этой группе следует уделять внимание форме и функции двунаправленного кавопульмонального анастомоза, имея в виду, что при сохраненном антеградном пульсирующем легочном кровотоке возможны аневризматические изменения. У детей, лечение которых ограничено только системно-легочным анастомозом, развивается прогрессирующая гипоксемия по мере увеличения массы тела. Хроническая объемная перегрузка и нарушение коронарного кровообращения могут привести к ухудшению сократимости левого желудочка. У некоторых пациентов межартериальный анастомоз заменяют кавопульмональным шунтом. У тех из них, кто не стал кандидатом на операцию Fontan, развитие легочных артериовенозных фистул или венозных коллатералей может привести к прогрессирующей гипоксемии и клиническому ухудшению.

Для пациентов с особенно искаженным коронарным кровообращением лучшим методом лечения является трансплантация сердца.

Результаты лечения больных с легочной атрезией и аномалией Эбштейна трехстворчатого клапана с огромной кардиомегалией остаются плохими, несмотря на некоторый успех при конверсии в атрезию трехстворчатого клапана и пликацию гигантского правого предсердия (75, 104, 105).

Литература

1. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl): 376-461.
2. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: a different etiology and pathogenesis for the atresia in the 2 types. Am J Cardiol 1983; 51: 932-5.
3. Wilson GJ, Freedom RM, Koike K, Perrin D. The coronary arteries: anatomy and histopathology. In: Freedom RM, ed. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Mount Kisco, NY: Futura, 1989: 75-88.
4. Koike K, Perrin D, Wilson GJ, Freedom RM. Myocardial ischemia and coronary arterial involvement in newborn babies less than one week old with pulmonary atresia and intact ventricular septum. In Freedom RM, ed. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Mount Kisco, NY: Futura, 1989: 101-8.
5. Setzer E, Ermocilla R, Tonkin I et al. Papillary muscle necrosis in a neonatal autopsy population: Incidence and associated clinical manifestations. J Pediatr 1980; 96: 289-94.
6. Esterly JR, Oppenheimer EH. Some aspects of cardiac pathology in infancy and childhood. I. Neonatal myocardial necrosis. Bull Johns Hopkins Hosp 1966; 119: 191-9.
7. Freedom RM and Wilson GJ. Endomyocardial abnormalities. In: Freedom RM, ed. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Mount Kisco, NY: Futura, 1989: 89-99.
8. Luciani GB, Swilley S, Starnes VA. Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and major aortopulmonary collaterals: morphogenetic and surgical implications. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 853-4.
9. Mildner Ri, Kiraly L, Sreeram N. Pulmonary atresia, "intact ventricular septum," and aortopulmonary collateral arteries. Heart 1997; 77: 173-5.
10. Patel CR, Spector ML, Zahka KG. Pulmonary atresia with intact ventricular septum, right-sided aortic arch, and an aorta- pulmonary collateral artery. Cardiol Young 1999; 9: 512-15.
11. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 617-72.
12. Marino B, Guccione P, Carotti A et al. Ductus arteriosus in pulmonary atresia with and without ventricular septal defect. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 26: 93-6.
13. Milanesi 0, Daliento L, Thiene G. Solitary aorta with bilateral ductal origin of non-confluent pulmonary arteries in pulmonary atresia with intact ventricular septum. mt J Cardiol 1990; 29:90-2.
14. Tanaka T, Yamaki S, Ohno T et al. The histology of the lung in neonates with tricuspid valve disease and gross cardiomegaly due to severe regurgitation Pediatr Cardiol 1998; 19: 133-8.
15. Rose AG, Beckman CB, Edwards JE. Communication between coronary sinus and left atrium. Br Heart J 1974;36:182-185.
16. Casta A. Atijal septal aneurysm herniation across the mitral valve orifice in pulmonary atresia. Am Heart J 174; 115:1136-1138.
17. Stellin G, Santini F, Thiene G et al. Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and Ebstein anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 255-61.
18. Rowlatt JR Rimoldi MJA, Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart. Pediatr Clin North Am 1963;10:499-588.
19. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multi-institutional study. I Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 406-427.
20. Bull C, De Leval M, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. Circulation 1982;66:266-272.
21. De Leval M, Bull C, Hopkins R, et al. Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle. Circulation 1985;72(suppl II):52-60.
22. D Leval M, Bull C, Stark J, Anderson RH, Taylor JFN, Macartney FJ. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management based on a revised classification. Circulation 1982;66:272-280.
23. Razzouk A, Freedom RM, Cohen AJ, et al. The recognition, identification of morphologic substrate, and treatment of subaortic stenosis after a Fontan operation: an analysis of 12 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:938-944.
24. Patel RG, Freedom RM, Bloom KR, Rowe RD. Truncal or aortic valve stenosis in functionally single arterial trunk. Am J Cardiol 1978; 42: 800-809.
25. Akiba T, Becker AE. Disease of the left ventricle in pulmonary atresia with intact ventricular septum. The limiting factor for long-lasting successful surgical intervention. J Thorac Cardio vase Surg 1994; 108: 1-8.
26. Oosthoek PW, Moorman AFM, Sauer U, Gittenberger-de Groat AC. Capillary distribution in the ventricles of hearts with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Circulation 1995; 91: 1790-8.
27. Grant RT. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. Heart 1926; 13: 273-83.

28. Wearn JT, Mettier SR, Klumpp TG, Zschiesche U. The nature of the vascular communications between the coronary arteries and the chambers of the heart. Am Heart J 1933; 9: 143-64.
29. Freedom RM, Harrington DP. Contribution of intra myocardial sinusoids in pulmonary atresia and intact ventricular septum to a right-sided circular shunt. Br Heart J 1974; 36: 1061-5.
30. Gittenberger-de Groot AC, Tennstedt C, Chaoui R et al. Ventriculo coronary arterial communications (VCAC) and myocardial sinusoids in hearts with pulmonary atresia with intact ventricular septum: two different diseases. Progr Pediatr Cardioi 2001; 13: 157-64.
31. Daubeney PE, Sharland GK, Cook AC et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. UK and Eire collaborative study of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Circulation 1998; 98: 562-6.
32. Scognamiglio R, Daliento L, Razolini R, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: a quantitative cineven triculographic study of the right and left ventricular function. Pediatr Cardiol 1986;7:183-187.
33. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 406-27.
34. Ono M, Otake S, Fukushima N et al. Huge right ventricle-right coronary artery fistula compromising right ventricular function in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum: a case report. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 1030-2.
35. Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE et al. Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Ann Thorac Surg 1989; 47: 213-37.
36. Freedom RM, Yoo SJ, Javois A. A most peculiar coronary circulation in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Cardiol Young 2000; 10: 60-3.
37. Keane JF, McFaul R, Fellows K. Balloon occlusion angiography in infancy: methods, uses and limitations. Am J Cardiol 1985;56:495-497.
38. Vincent RN, Hawkins LE, Peleck AN, Collins GE. Balloon occlusion angiography Can J Cardiol 1987;3:52-59.
39. Burrows PE, Freedom RM, Benson LN, Moes CAE. Coronary angiography of pulmonary atresia, hypoplastic right ventricle, and ventriculo-coronary communications. Am J Roentgenol 1990;154:789-795.
40. Burrows PE, Benson LN, Freedom RM. Coronary angiography in pulmonary atresia with intact ventriular septum. In Freedom RM, ed. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Mount Kisco, New York: Futura, 1989:206-228.
41. Allan LD, Cook A. Pulmonary atresia with intact ventricular septum in the fetus. Cardiol Young 1992; 2: 367-76.
42. Arzt W, Thlzer G, Aigner M, Mair R, Hafner E. Invasive intrauterine treatment of pulmonary atresia/intact ventricular septum with heart failure. Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21:186-8.
43. Patel CR, Dahms BB, Sallee D. Pulmonary atresia with intact ventricular septum, right-sided aortic arch and ventriculocoronary connection – prenatal echocardiographic diagnosis. Cardiol Young 2001; 11: 352-4.
44. Todros T, Paladini D, Chiappa E et al. Pulmonary stenosis and atresia with intact ventricular septum during prenatal life. Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 228-33.
45. Sharland G. Pulmonary valve abnormalities. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media, 2000: 333-47.
46. Maeno YV, Boutin C, Hornberger LK et al. Prenatal diagnosis of right ventricular outflow tract obstruction with intact ventricular septum, and detection of ventriculocoronary connections. Heart 1999; 81: 661-8.
47. Sandor GSS, Cook AC, Sharland G et al. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum diagnosed during fetal life. Cardiol Young 2002; 12:436-44.
48. Baschat AA, Love JC, Stewart PA, Gembruch U, Harman CR. Prenatal diagnosis of ventriculocoronary fistula. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18: 39-43.
49. Roberson DA, Silverman NH. Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. J Am Coll Cardiol 1989; 14: 1300-7.
50. Lang D, Oberhoffer R, Cook A et al. Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. J Am Coil Cardiol 1991; 17(5): 1161-7.
51. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, Copel JA, Reed KL. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. J Am Coil Cardiol 1991; 17:167-73.
52. Daubeney PE, Sharland GK, Cook AC, Keeton BR, Anderson RH, Webber SA. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. UK and Eire Collaborative Study of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Circulation 1998; 98:562-566.
53. McArthur JD, Munsi SC, Sukumar IP, Cherian G. Pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. Report of a case with long survival and pulmonary blood supply from an anomalous coronary artery. Circulation 1971; 44: 740-5.
54. Robicsek F, Bostoen H, Sanger PW. Atresia of the pulmonary valve with normal pulmonary artery and intact ventricular septum in a 21-year-old woman. Angiology 1966; 17: 896-9.
55. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. Arnold, 2004,460
56. Freedom R (ed). PulmonoryAtresia with Intact Ventricular Septum. Mt Kisco, NY, Futura Publishing Co., 1989.
57. Gibbs JL, Rothman MT, Rees MR et al. Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia. Br Heart J 1992; 67: 240-5.
58. Ruiz CE, Bailey LL. Stenting the ductus arteriosus. A "wanna Be" Blalock-Taussig. Circulation 1999; 99: 2608-9.
59. Parsons iM, Reese MR, Gibbs JL. Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. BrHearti 1991; 66:36-38.
60. Galindo A, Drant S. Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIIVS): diagnostic and interventional cardiac catheterization in the neonate. Progr Pediatr Cardiol 2001; 13:177-82.
61. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. Cathet Cardiovasc Diagn 1997; 40(4): 408-13.
62. Cheung YF, Leung MR, Chau AKT. Usefulness of laser-assisted valvotomy with balloon valvuloplasty for pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. Am J Cardiol 2002; 90:438-42.
63. Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 1055-62.
64. Aiwi M, Geetha K, Bilkis AA et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. J Am Coil Cardiol 2000; 35(2):468-76.
65. Freeman JE, DeLeon SY, Lai S et al. Right ventricle-to-aorta conduit in pulmonary atresia with intact ventricular septum and coronary sinusoids. Ann Thorac Surg 1993; 56: 1393-4.
66. Laks H, Gates RN, Grant PW et al. Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 59: 342-7.
67. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Grif fin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate: a new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1082-1087.
68. Peacock TB. Malformation of the heart: Atresia of the orifice of the pulmonary artery. Trans Pothol SocLondl869; 20:61.
69. Greenwold WE. A Clinico-Pathologic Studyof Congenital Tricuspid Atresio and of Pulmonary Stenosis or Pulmonary Atresio with Intact Ventricular Septum. Thesis, University of Minnesota, November 1955.
70. Davignon AL, Greenwoid WE, DuShane JW, Edwards IE. Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Clinicopathologme correlation of two anatomic types. Am Hearti 1961; 62 :591.
71. Benton 1W, Elliott LP, Adams P, Anderson RC, Hong CY, Lester RG. Pulmonary atresia and s with intact ventricular septum. Am J Dis Child 1962; 104:83.
72. Bowman FO, Maim JR, Hayes Ci, Gersony WM, Ellis K. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac CardiovoscSurg 1971; 61:85-95.

73. Marino B, Guccione P, Carotti A et e. Ductus arteriosus in pulmonary atresia with and without ventricular septal defect. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 26: 93-6.

74. Pacileo G, Pisacane C, Russo MG, Calabro R. Left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum after systemic-to-pulmonary arterial shunt. Cardiol Young 1994; 4: 110-16.

75. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D et al. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 1082-7.

76. Anselmi G, Munoz S. Blanco P, Carbonell L, Puigbo JJ. Anomalous coronary artery connecting with the right ventricle associated with pulmonary stenosis and atrial septal defect. Am Heart J 1961; 62: 406-14.

77. Williams RR, Kent GBJ, Edwards JE. Anomalous cardiac blood vessel communicating with the right ventricle. Arch Pathol 1951; 52: 480-7.

78. Gentles IL, Keane JF, Jonas RA, Marx GE, Mayer JE. Surgical alternatives to the Fontan procedure incorporating a hypoplastic right ventricle. Circulation 1994; 90 (Suppl 10): 1-6.

79. Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, MayerJE, del Nido Pi, Jonas RA. Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118:1046-1055.

80. Gentles IL, Colan SD, Giglia TM, Mandeli VS, Mayer IE, Sanders SP. Right ventricular decompression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Circulation 1993; 88:183-188.

81. Powell AJ, Mayer JE, Jahangiri M et al. Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Tharac Cordiovasc Surg 1999; 118:1046-1055.

82. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Circulation 1992; 86:1516-1528.

83. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells Wi et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovosc Surg, in press.

84. Blackstone EH, Kirklin JW, Hanley FH. What proportion of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum reach definitive repair abstract. Circulation 1996; 94(Suppl):1-173.

85. Raunikar RA, Stron WB. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. In: Moller JH, ed. Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium 1984-1995. Armonk, NY: Futura, 1998: 257-70.

86. Pawade A, Capuani A, Penny DI, Karl TR, Mee RB. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: surgical management based on right ventricular infundibulum. J Card Surg 1993; 8:371-383.

87. Bull C, Kostelka M, Sorensen K, de Leval M. Outcome measures for the neonatal anagement of pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107 :3 59-3 66.

88. Laks H, Pearl JM, Drinkwater DC et al. Partial biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Use of an adjustable atrial septal defect. Circulation 1992; 86(Suppl 5):11159-166.

89. Tulzer G, Arzt W, Franklin RC, Loughna PV, Mair R, Gardiner HM. Fetal pulmonary valvuloplasty for critical pulmonary stenosis or atresia with intact septum. Lancet 2002; 360:1567-1568.

90. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO et al. Experience with one and a half ventricle repair. JThoracCardiovoscSurg 1999; 117 :662-668.

91. Stellin G, Vida VL, Milanesi O et al. Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the one and one half ventricle repair. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 22:1043-1049.

92. Agnoletti O, Piechaud JF, Bonhoeffer P et al. Perforation of the atretic pulmonary valve. Long-term follow-up. J Am Coll Cardiol 2003; 41: 1399-1403.

93. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. J Am Coll Cardial 2000; 35:468-476.

94. Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cordiovasc Surg 1998; 115: 1055-1062.

95. Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW et al. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: the impact on patient care. Circulation 2003; 108:826-32.

96. Stellin G, Vida VI, Milanesi O et al. Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the one and a half ventricle repair. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 22: 1042-50.

97. Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan procedure for pulmonary atresia with intact ventricular septum: operative and late results. J Am Coil Cordial 1997; 29:1359-1364.

98. Najm H, Williams WG, Coles JG, Rebeyka I, Freedom RM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: results of the Fontan procedure. Ann Thorac Surg1997; 63: 669-75.

99. Powell AJ, Mayer JE, Lang P, Lock JE. Outcome in infants with pulmonary atresia, intact ventricular septum, and right ventricle-dependent coronary circulation. Am J Cardiol 2000; 86: 1272-4.

100. Akagi T, Benson LN, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Ventriculo-coronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum, and their influences on ventricular performance and clinical course. Am J Cardiol 1993; 72:586-90.

101. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, Wren C. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. Heart 2000; 84: 499-503.

102. Zuberbuhier JR, Anderson RH. Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Br Heart J 1979; 41: 281-8.

103. Razzouk AJ, Freedom RM, Cohen AJ et al. The recognition, identification of morphological substrate, and treatment of subaortic stenosis after a Fontan operation: an analysis of 12 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 938-44.

104. van Son JA, Falk V, Black MD, Haas GS, Mohr FW. Conversion of complex neonatal Ebstein's anomaly into functional tricuspid or pulmonary atresia. Fur J Cardiothorac Surg 1998; 13:280-4; discussion 284-5.

105. DeLeon MA, Gidding SS, Gotteiner N, Backer CL, Mavroudis C. Successful palliation of Ebstcin's malformation on the first day of life following fetal diagnosis. Cardiol Young 2000; 10:384-7.

Глава 46

АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Атрезия легочной артерии с ДМЖП (АЛА-ДМЖП) является сложным пороком сердца и легочных артерий, который характеризуется отсутствием прямого сообщения между правым желудочком и легочными артериями, аномалиями строения легочного артериального русла и экстракардиальными источниками легочного кровообращения. Жизнь больных зависит от персистенции артериального протока в неонатальном возрасте и функционирования дискретных аортолегочных коллатеральных артерий.

В процессе выделения этого порока в самостоятельную нозологическую форму специалисты пользовались также другими определениями: тетрада Фалло с АЛА, псевдотрункус артериосус, общий артериальный ствол IV типа. В эту группу не включают пациентов с АЛА и интактной межжелудочковой перегородкой, трикуспидальной атрезией, ТМА, одножелудочковым сердцем, гипоплазией правого желудочка — аномалиями, которые также могут сопровождаться легочной атрезией, поскольку каждая из них имеет особую гемодинамику и представляет собой отдельную проблему с точки зрения ее хирургического решения. На III Международной конференции по разработке номенклатуры для ВПС (New Orlean, 1999) окончательно утвержден термин «АЛА с ДМЖП» (30, 31).

Всестороннее изучение анатомии и роли больших аортолегочных коллатералей впервые провели Macartney и соавторы (1, 2). Они изложили концепцию многофокусного кровоснабжения легких через центральные легочные артерии и большие аортолегочные коллатеральные артерии (БАЛКА).

Характерные особенности кровообращения создают прямую угрозу жизни с первых минут собственного газообмена. Выживание больных зависит от двух факторов: функционирования ОАП в неонатальном возрасте и функционирования БАЛКА после инволюции протока. Как ОАП, так и БАЛКА являются временными сосудами мышечного типа, склонными к спонтанному стенозированию (3), которое при ОАП приводит к быстрому закрытию этого сосуда в течение первых часов или недель после рождения.

Изменения в легочных сосудах и паренхиме происходят в результате сложного взаимодействия альтернативных процессов, обусловленных непреодолимым барьером в виде коротких или распространенных сегментов атрезии (агенезии) легочных артерий на пути от правого желудочка к мелким внутрилегочным артериям, и компенсирующих механизмов доставки крови в газообменные участки легких через ОАП, БАЛКА и гиперплазированную систему бронхиальных артерий.

Разные сегменты, а часто и субсегменты легких оказываются в разных режимах кровоснабжения. Атрезия легочных артерий с ДМЖП выделяется среди других ВПС наибольшим полиморфизмом анатомо-гемодинамических вариантов. Подавляющее большинство этих отличий лежат за пределами самого сердца.

В тактике хирургического лечения АЛА-ДМЖП постепенно утвердился принцип поэтапной паллиативной коррекции внесердечной патологии с последующей окончательной операцией. Наибольший вклад в обоснование этой тактики внесли труды Sawatari и соавторов (4, 5) и Puga (6). Не так давно опубликованы работы авторов из Сан-Франциско, в которых они продемонстрировали возможность ранней одноэтапной коррекции порока.

Наш собственный опыт охватывает 208 хирургических вмешательств у 128 больных с АЛА-ДМЖП.

ЧАСТОТА

Порок встречается с частотой 0,013—0,1 на 1000 детей, родившихся живыми (7—9), и составляет в 1—3% всех ВПС (10,11).

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Для изучения сложной природы легочного кровообращения при этом пороке необходимо понять происхождение легочного сосудистого русла. Легочный ствол образуется в результате разделения трункуса и аортального мешка артериальной пере-

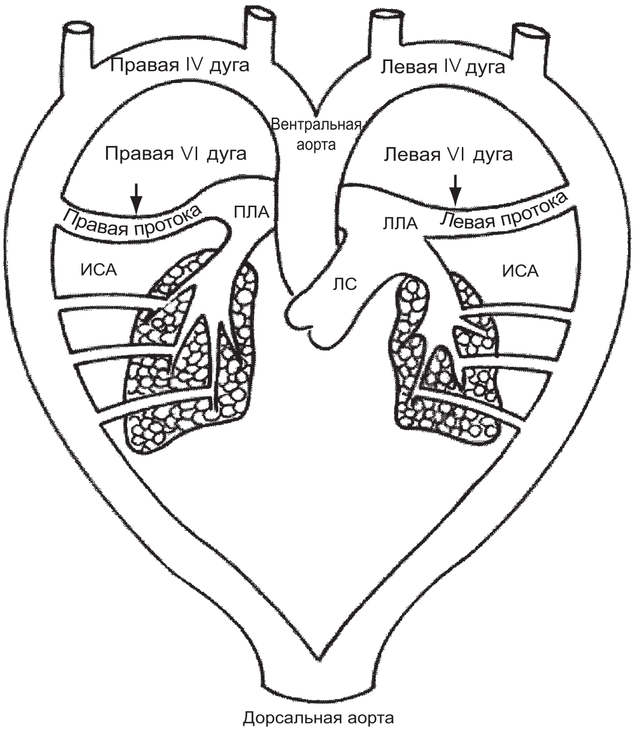


Рис. 1. Схема эмбрионального развития легочных артерий (по Freedom, 1997) (ИСА — межсегментарные артерии, ЛС — легочный ствол, ПЛА — правая легочная артерия, ЛЛА — левая легочная артерия)

городкой с образованием аорты и легочного ствола. Эмбриональный артериальный ствол делится на левую и правую вентральные аорты, которые соединяются, образуя дорсальную (нисходящую) аорту. От артериального ствола отходит 6 пар аортальных дуг. В норме I–V пары запустевают. Из вентральной части VI пары формируются внутриперикардиальные правая и левая легочные артерии (рис. 1). Внутрилегочные артерии происходят из сосудистых сплетений легочных зачатков. В раннем эмбриональном периоде эти сосудистые сплетения кровоснабжаются межсегментарными артериями. Когда сосудистые сплетения соединяются с VI аортальными дугами, связи межсегментарных артерий с дорсальными аортами запустевают. Дистальные части VI аортальных дуг становятся двусторонними артериальными протоками.

В результате нарушения нормального развития легочной артериальной системы в течение первых 2 мес происходит задержка роста и перерождение в фиброзную ткань определенных элементов системы легочной артерии с образованием атрезии. В частности, при нарушении развития VI пары аортальных дуг могут полностью отсутствовать одна или обе центральные легочные артерии или они не сливаются. При этих формах порока легочное сосудистое сплетение кровоснабжается персистирующими примитивными межсегментарными артериями, берущими начало от нисходящей грудной аорты и не исчезнувшими вследствие инволюционных процессов. Они увеличиваются и приобретают вид БАЛКА, осуществляющих почти все легочное кровообращение. Вклад бронхиальных артерий несравнимо меньший.

Причины возникновения АЛА-ДМЖП носят многофакторный характер. Как и при других пороках конотрункуса, у 20–40 % пациентов с этим пороком отмечается делеция хромосомы 22q11 (12–23).

КЛАССИФИКАЦИЯ И АНАТОМИЯ

Анатомия сердца

Строение сердца при АЛА-ДМЖП соответствует морфологии тетрады Фалло, из-за чего эти два порока объединяли в одну нозологическую единицу. Оба желудочка нормальных размеров, с гипертрофией правого, сообщаются через большой перимембранозный ДМЖП несоосного типа. Расположение дефекта обусловлено смещением инфундибулярной перегородки кпереди (24,25). Дефект иногда располагается в других частях межжелудочковой перегородки. Редко наблюдается рестриктивный дефект. Механизм образования рестриктивного ДМЖП связывают с аномальным прикреплением септальной створки трехстворчатого клапана. Большой дефект наблюдается у 85% больных, рестриктивный — у 15% (26), у 15% пациентов имеется дополнительный мышечный дефект.

У большинства пациентов положение сердца в грудной клетке левостороннее, размещение предсердий также нормальное. Несмотря на характерную для порока конкордантность AV-соединения, иногда наблюдают дискордантное или неопределенное AV-соединение, которое бывает у больных с незавершенной латерализацией предсердий (25).

Корень аорты несколько отклонен вправо, существует большая или меньшая степень декстропозиции аорты. Аортальный клапан сохраняет непосредственную фиброзную связь с передней створкой митрального клапана.

Аортальный клапан располагается прямо над межжелудочковым дефектом (*override*), иногда (9,3%) аорта отходит полностью от правого желудочка, как при отхождении обоих магистральных артерий от правого желудочка (26). В 26–50% случаев дуга аорты правосторонняя (27).

Анатомия и распределение коронарных артерий имеют такой же спектр и частоту отклонений от нормы, как и у больных с тетрадой Фалло.

Анатомия легочных артерий

Классификация

Анатомия легочных артерий отличается полиморфизмом, исчерпывающая классификация легочной артериальной патологии отсутствует, в хирургической практике преобладает индивидуальная характеристика порока, которая носит описательный характер. Приводимые ниже классификации не предусматривают систематизации коллатерального кровообращения и поэтому недостаточны для принятия тактических и технических решений.

Среди множества предложенных классификаций наиболее удобной для клинического применения и наиболее распространенной является классификация Somerville (28) (рис. 2), согласно которой выделяется четыре типа порока:

- I — атрезия клапана легочной артерии;
- II — атрезия клапана и ствола легочной артерии;
- III — атрезия клапана, ствола и одной из центральных ветвей легочной артерии;
- IV — атрезия клапана, ствола и обеих центральных ветвей легочных артерий.

Распределение нашего клинического материала согласно классификации Somerville приведено в табл. 1.

Таблица 1. Частота различных типов АЛА-ДМЖП по классификации Somerville (данные Института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины)

Типы АЛА-ДМЖП	Количество	Частота, %
I	69	53,9
II	34	26,6
III	3	2,3
IV	22	17,2
Всего	128	100

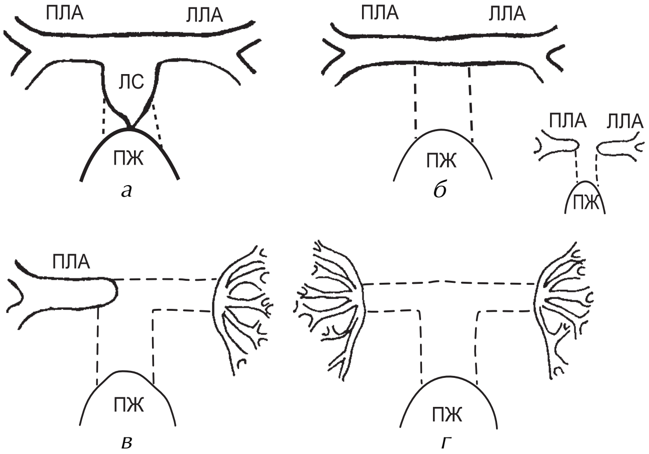


Рис. 2. Классификация АЛА–ДМЖП по Somerville: *а* — I тип, *б* — II тип, *в* — III тип, *г* — IV тип

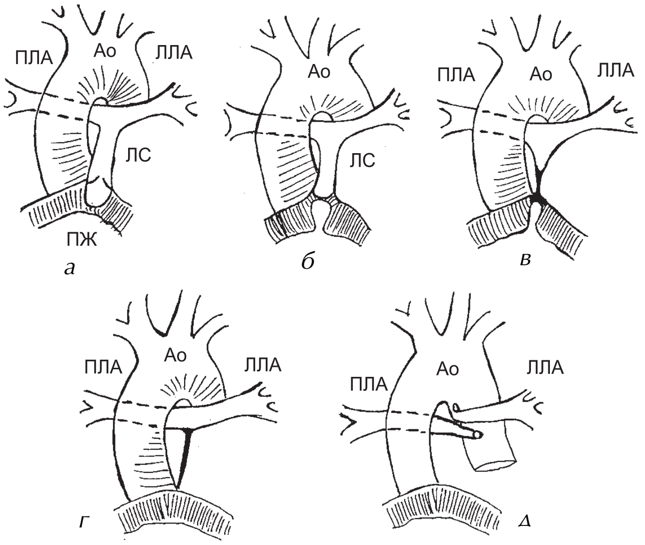


Рис. 3. Классификация АЛА с ДМЖП по McGoon: *а* — атрезия на уровне инфундибулума; *б* — атрезия на уровне клапана легочной артерии; *в* — атрезия на уровне проксимального отдела легочного ствола; *г* — агенезия всего легочного ствола; *д* — атрезия центральных отделов легочных артерий

Классификация McGoon и соавторов (29) построена на том же принципе, однако с большей детализацией анатомии легочного ствола (рис. 3):

- *а* — атрезия инфундибулярного отдела правого желудочка;
- *б* — атрезия клапана легочной артерии;
- *в* — атрезия проксимальной части легочного ствола;
- *г* — агенезия всего легочного ствола;
- *д* — атрезия центральных отделов легочных артерий, отсутствие их соединения.

Обе приведенные классификации не отражают всех вариантов патологии легочных артерий. Дальнейшее усовершенствование систематизации вариантов анатомии легочных артерий предпринято на III Международной конференции по разработке номенклатуры для ВПС (New Orleans, 1999)(30). Была предложена трехуровневая система классификации (30–31).

Тип А:

- I уровень — имеются истинные легочные артерии, БАЛКА отсутствуют. Легочный кровоток осуществляется через ОАП;
- II уровень — наличие сливающихся или несливающихся центральных легочных артерий;
- III уровень — наличие или отсутствие легочного ствола.

Тип В:

- I уровень — наличие центральных легочных артерий и БАЛКА;
- II уровень — наличие сливающихся или несливающихся центральных легочных артерий;

- III уровень — наличие или отсутствие легочного ствола.

Тип С:

I уровень — отсутствие центральных легочных артерий, легочный кровоток осуществляется исключительно по БАЛКА;

II и III уровни отсутствуют.

Анатомия

Поскольку порок отличается полиморфизмом, приведенная выше исчерпывающая классификация громоздка и непрактична. На наш взгляд, более целесообразной является индивидуальная характеристика порока на основе классификации центральных легочных артерий по Somerville и некоторой систематизации критериев описания патологической анатомии периферических легочных артерий.

В зависимости от локализации атрезии различают центральные и периферические варианты. К центральным относятся инфундибулярная и клапанная атрезия, а также агенезия ствола, бифуркации, правой и левой центральных легочных артерий, т.е. внутриперикардиальных отделов. Периферические формы атрезии связаны с поражением внеперикардиальных легочных артерий, среди которых выделяют легочноартериальные коллекторы, располагающиеся билатерально в воротах каждого легкого экстрапульмонально. Анатомически они являются продолжением соответствующих центральных легочных артерий. Коллекторы делятся на истинные внутрилегочные артерии — долевые, сегментарные, субсегментарные.

Обструкция выводного тракта правого желудочка наблюдается в двух формах: инфундибулярная атрезия предусматривает наличие камеры между миокардом и клапаном, в то время как при клапанной атрезии инфундибулярные мышцы непосредственно срастаются с клапаном (26).

Легочный ствол

Один из типов АЛА предствлен рудиментарным стволом легочной артерии, связанным с аортой артериальным протоком. Проксимальный конец ствола облитерирован. В дистальной части ствола, как в норме, бифуркация связывает обе легочноартериальные системы в единое целое (рис. 4).

Центральные легочные артерии

Наибольшее разнообразие вариантов АЛА касается анатомии, размеров и характера ветвления легочных артерий. Существуют различные анатомические варианты центральных легочных артерий, каждый из которых имеет особое хирургическое значение. Puga (6) выделяет 7 вариантов центральных легочных артерий:

- большие сливающиеся артерии автор наблюдал чаще всего — у 42 % больных (см. рис. 4);
- большие несливающиеся — у 13 % больных (рис. 5);
- гипоплазированные сливающиеся — у 25 % больных (рис. 6);
- гипоплазированные несливающиеся — в 6 % случаев;
- только одну большую центральную легочную артерию — у 5 % больных (рис. 7);
- только одну гипоплазированную центральную легочную артерию — у 3 % больных (рис. 8);
- полное отсутствие ЦЛА — у 6 % больных (рис. 9).

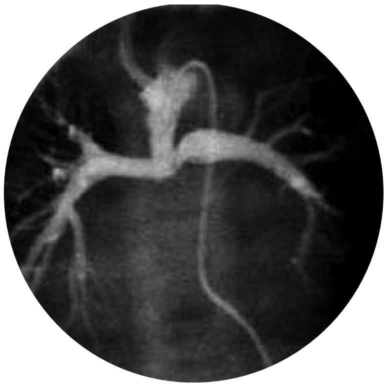


Рис. 4. Ангиокардиограмма при атрезии легочного ствола. Обе легочные артерии кровоснабжаются артериальным протоком (тип I по Somerville или "г" по McGoon и соавт.)

Классификация Puga не предусматривает характеристику степени гипоплазии центральных легочных артерий. Для расчетов соответствия существующих центральных легочных артерий нормальным размерам Alfieri и соавторы (32) разработали номограмму и формулу, по которой вычисляли отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой центральных ветвей легочной артерии к площади поперечного сечения нисходящей аорты на уровне диафрагмы. Диаметры легочных артерий измеряли на ангиограммах с учетом коэффициента увеличения, обусловленного техникой киносъемки, и сравнивали эти величины с известным диаметром используемого катетера. Полученные размеры легочной артерии соотносили с возрастом, массой тела или площадью поверхности пациента. В табл. 2 представлено распределение наших пациентов по признаку соответствия (в процентах) норме суммарного сечения центральных легочных артерий.

Распределение легочных артерий по долям и сегментам легких — так называемая периферичес-

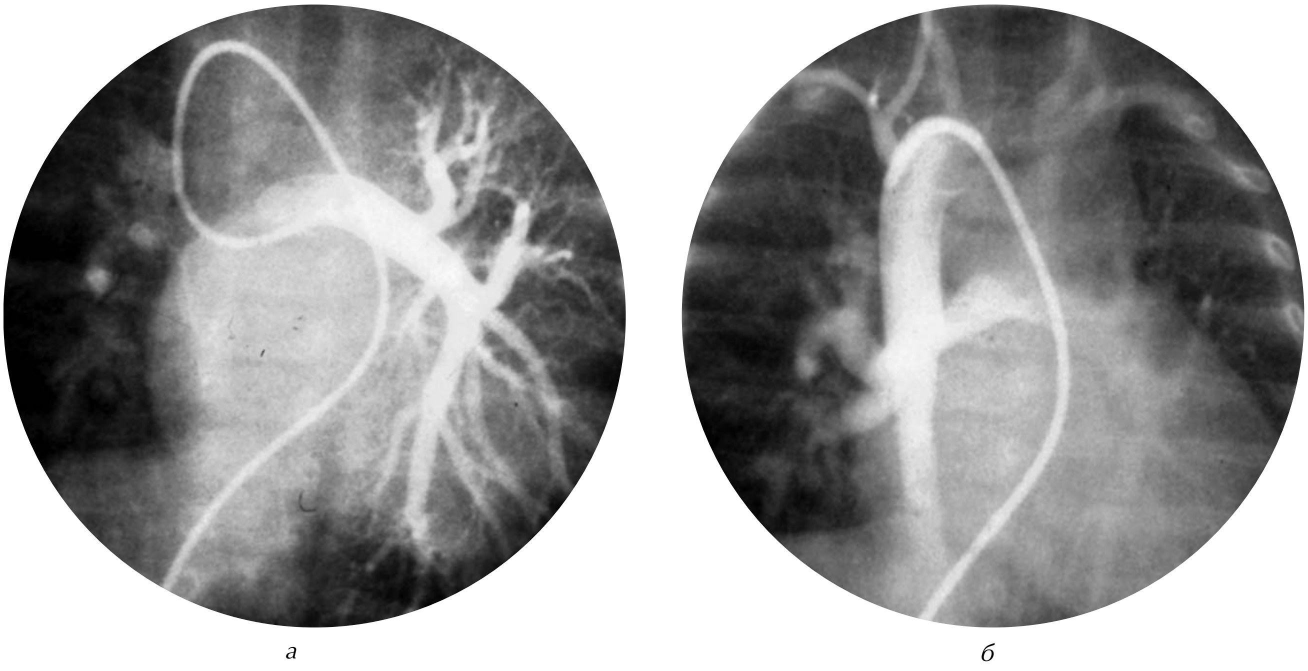


Рис. 5. Ангиокардиограмма больших несливающихся легочных артерий: *а* — левая гипертензивная легочная артерия, не связанная с правой; *б* — обе гипертензивные легочные артерии не связаны между собой и отходят от нисходящей аорты

Таблица 2. Распределение больных с АЛА-ДМЖП по степени гипоплазии центральных легочных артерий (данные Института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины)

Степень гипоплазии	Отношение к норме, %	Количество больных	Частота, %
Норма	100–85	31	24,3
Умеренная гипоплазия	84–65	39	30,4
Выраженная гипоплазия	64–30	34	26,6
Резкая гипоплазия	< 30	24	18,7
Всего		128	100

кая арборизация — редко бывает полным. Неполная арборизация не охватывает все бронхолегочные сегменты и наблюдается у большинства больных с данной патологией. Кроме того, на периферии встречаются места дискретного стенозирования долевых и сегментарных артерий. Выраженность патологии арборизации оценивают по количеству изолированных, т.е. не связанных с центральными легочными артериями, бронхолегочных сегментов. Возможность выполнения полной коррекции порока оценивают, в частности, по количеству изолированных сегментов. Так, если из 20 имеющихся в норме сегментов более 10 изолированы от легочноартериальной системы, давление в правом желудочке после коррекции может оказаться повышенным до опасных пределов и лечение целесообразно остановить на паллиативном этапе.

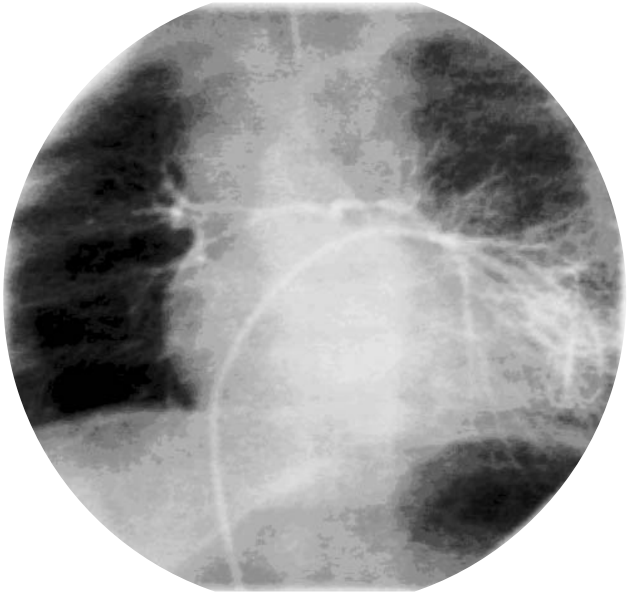


Рис. 6. Ангиокардиограмма при резко гипоплазированных сливающихся легочных артериях. Они заполнены контрастным веществом, введенным ретроградно в легочную вену

Сливающиеся и несливающиеся легочные артерии

Правая и левая легочные артерии могут иметь анатомическую связь между собой и со слепым стволом легочной артерии, который начинается от желудочковой массы. Однако такой связи может и не быть.

Термин «сливающиеся» означает, что правая и

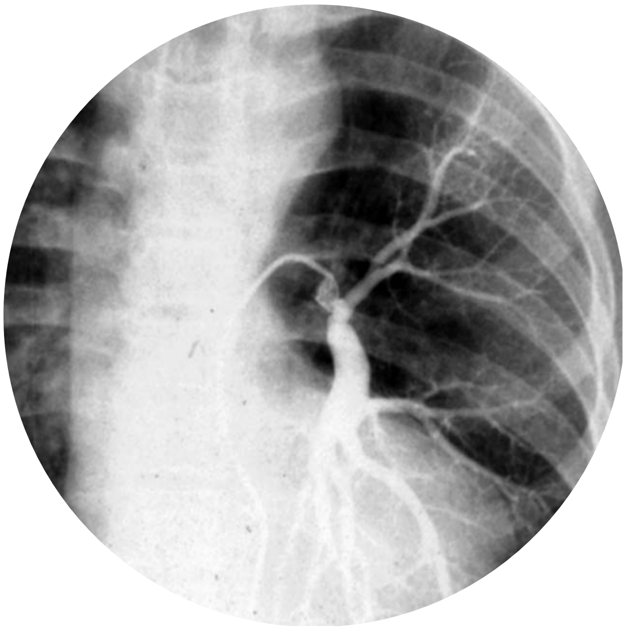


Рис. 7. Ангиокардиограмма единственной левой легочной артерии

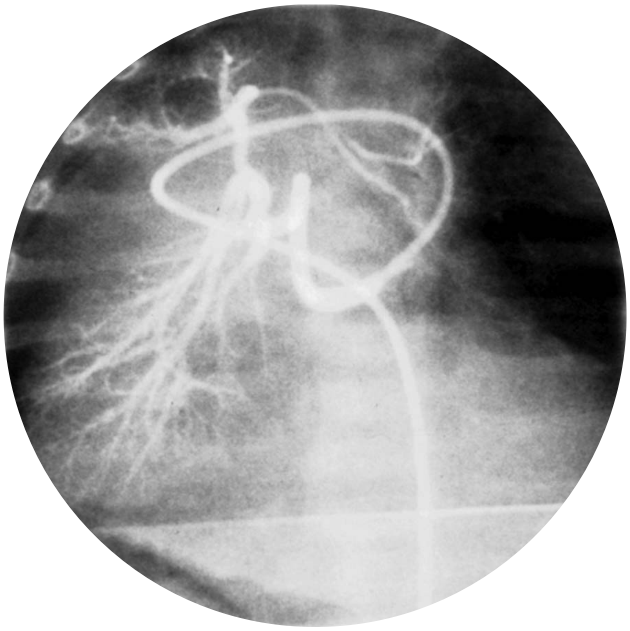
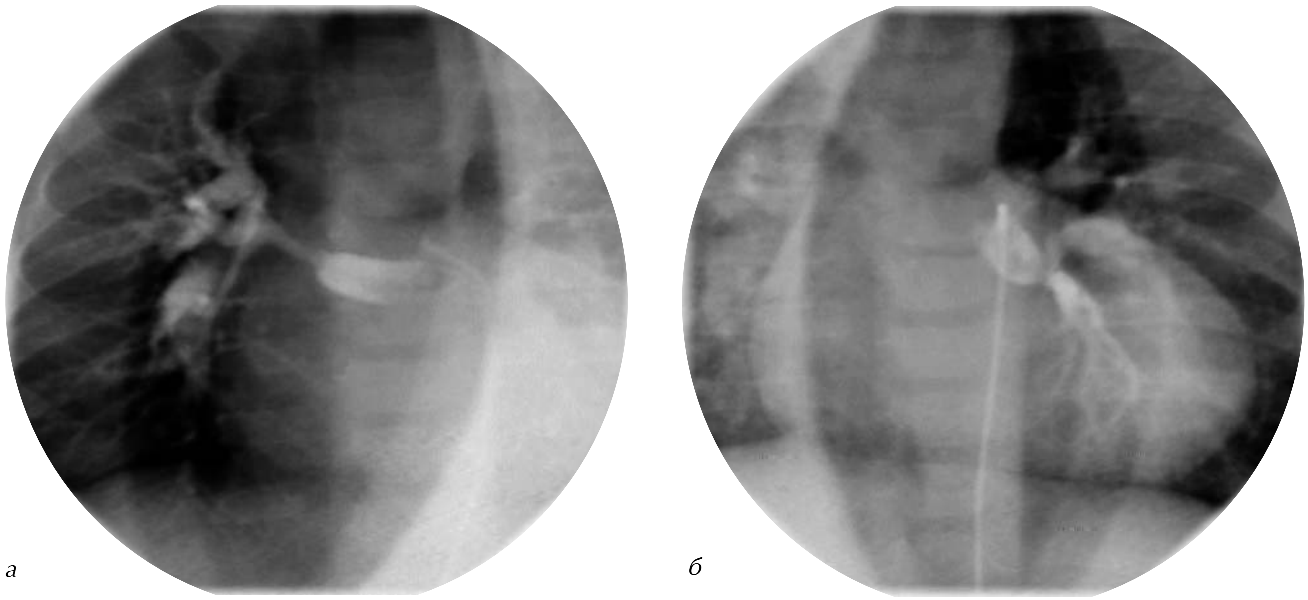


Рис. 8. Ангиокардиограмма единственной правой гипоплазированной центральной легочной артерии



а *б*

Рис. 9. Ангиокардиограмма больного Х. Полное отсутствие центральных легочных артерий: *а* — правой, *б* — левой. Большие аортолегочные коллатерали, отходящие от нисходящей аорты, сужены в месте соединения с истинными легочными артериями

левая легочные артерии соединяются в пределах средостения и в месте их соединения имеется отверстие. Центральные легочные артерии определяют как сливающиеся, если сегмент атрезии захватывает только легочный клапан и ствол, а обе ветви сохраняют связь между собой в месте бифуркации ствола (см. рис. 4) (26, 33). Сливающиеся центральные легочные артерии, по одним данным, отмечают у 69% больных с АЛА-ДМЖП (34), а по другим — частота встречаемости несливающихся легочных артерий колеблется от 3 до 22% (6, 32, 35). Каждая из несливающихся центральных легочных артерий имеет свои источники кровоснабжения (см. рис. 5). Так, артерии могут отходить от восходящей аорты, ОАП, прямых или непрямыхх аортолегочных коллатералей. У некоторых пациентов медиастинальные отделы центральных легочных артерий вообще отсутствуют. Бывают варианты, когда несливающиеся легочные артерии существуют за счет билатеральных ОАП или

ОАП с одной стороны и аортолегочной колатерали — с другой, или за счет различных аортолегочных коллатералей.

Легочно-артериальный коллектор

Легочно-артериальный коллектор является специфической для атрезии легочной артерии структурой, которая расположена в корне легкого и позади перикарда. Он является прямым продолжением соответствующей центральной легочной артерии и связывает ее с истинными легочными артериями. У больных с несливающимися центральными легочными артериями (III–IV типы) легочно-артериальные коллекторы не зависимы от главной ветви и часто сохраняются даже при полном отсутствии последних. В этих случаях в каждый из коллекторов впадает, как правило, свой артериальный проток, если он выполняет функцию источника легочно-артериального кровоснабжения. Если кровоснабжение истинных легочных артерий осуществляется через коммуникативные БАЛКА, то и в этих случаях легочно-артериальный коллектор сохраняется и иногда бывает расширенным (см. рис. 9). Наличие коллектора значительно облегчает выполнение унифокализационных процедур.

Внутрилегочные артерии

Даже при тяжелых формах легочной атрезии с БАЛКА дистальные легочные артерии остаются хорошо развитыми и иногда дилатированными (3).

Известно, что каждое легкое состоит из 10 бронхолегочных сегментов. Каждый сегмент обеспечивается самостоятельным бронхом и отдельной ветвью легочной артерии. Они параллельно вступают в легочную паренхиму и параллельно делятся. Особенностью нормального деления этих элементов является дихотомия, которая сохраняется в системе истинных легочных артерий и при АЛА. Количество разветвлений бронхоальвеолярного дерева, а соответственно, и легочно-артериальной системы достигает 18–24. В бассейнах изолированных системных коллатералей могут развиваться псевдолегочные артерии, деление которых происходит по другим законам и поэтому не имеет характерной дихотомии. Этот признак позволяет отличить истинные легочные артерии от системных коллатеральных артерий, что важно для оценки объема легочного артериального русла. Проходимость легочных артерий может нарушаться стенотическими участками. Стенозы внутрилегочных артерий встречаются исключительно у больных с системными коллатералями (15).

Согласно предложению Kirklin (36), стеноз легочной артерии определяют как существенный при уменьшении просвета сосуда на 50% и больше, а Hofbeck и соавторы (15) рекомендуют кодировать внутрилегочные стенозы как существенные в случаях, когда в изолированную зону вовлечены три и более сегментов или не менее одной доли легкого. Они рекомендуют выделять стенозы неразветвленной и разветвленной частей легочно-артериального бассейна.

Источники кровоснабжения легких

Вследствие отсутствия связи между правым желудочком и легочными артериями при АЛА кровоснабжение легких осуществляется через экстракардиальные источники (табл. 3).

Таблица 3. Источники коллатерального кровоснабжения при АЛА-ДМЖП (данные Института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины)

Источник кровоснабжения	Количество больных	Частота, %
ОАП	37	28,9
БАЛКА	46	35,9
ОАП+БАЛКА	9	7,0
Бронхиальные артерии	36	28,2
Всего	128	100

Большие аортолегочные коллатерали представляют собой сосуды артериального типа разной длины и диаметра. Однако источник питания у них один — системные артерии. Для характеристики системно-легочных коллатералей целесообразно предложить следующую схему.

Место отхождения:

- прямые аортальные ветви (БАЛКА);
- непрямые аортальные ветви;
- бронхиальные артерии.

Связь с легочными артериями:

- коммуникативные артерии — внутрилегочные анастомозы — корневые анастомозы — экстрапульмональные анастомозы;
- псевдолегочные артерии.

Гемодинамические характеристики:

- гипертензивные БАЛКА;
- деградация коллатералей (центральные и периферические стенозы).

Olyn и соавторы (35) приводят данные клиники Мayo об источниках легочного кровообращения у

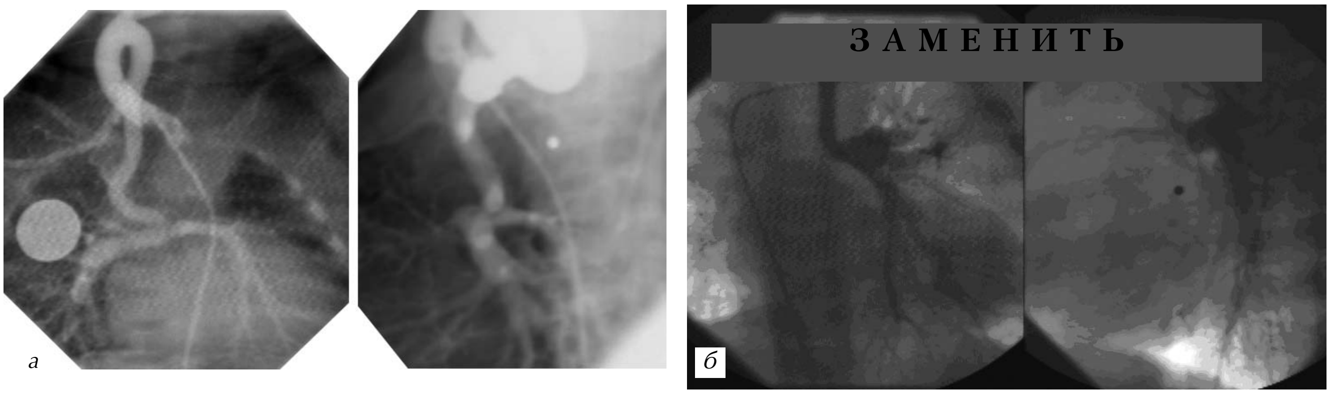


Рис. 10. Ангиокардиограммы при отхождении коллатеральных артерий от ветвей дуги аорты: *а* — отхождение коллатеральной артерии от плечеголовного ствола; *б* — отхождение коллатеральной артерии от левой подключичной артерии

103 больных, среди которых у 35 были большие системные коллатеральные артерии, у 33 — ОАП, у 4 — искусственные системно-легочные анастомозы.

В зависимости от места происхождения БАЛКА могут быть классифицированы на прямые и непрямые ветви аорты (37). Все естественные сосуды, которые берут начало от дуги аорты и ее ветвей и обеспечивают кровоснабжение определенных легочных сегментов, условно относят к ОАП (рис. 10).

Артериальный проток при АЛА может быть право- и левосторонним, а иногда — двусторонним. Характерной особенностью ОАП при АЛА с ДМЖП является его вертикальный ход (см. рис. 4, рис. 10).

Коллатеральные сосуды, которые отходят от нисходящей аорты, именуются дискретными большими аортолегочными коллатеральными артериями (БАЛКА, МАРСА — *major aortopulmonary collateral arteries*). Этот термин не совсем точный, так как коллатеральные артерии не всегда бывают большими, поэтому употребляют еще термин "дискретные аортолегочные коллатеральные артерии". Они не повторяют курса главных бронхов и могут разветвляться еще до вступления в легочные ворота. Аортолегочные коллатерали могут соединяться с истинными легочными артериями на различных уровнях (34). Иногда они образуют внелегочные анастомозы с центральными легочными артериями (рис. 11, а) или имеют внутрилегочные связи с истинными легочными артериями на уровне долей или сегментов (рис. 11, б). Коллатерали кровоснабжают также изолированные от истинных легочных артерий сегменты, доли легких и часть легочной паренхимы в пределах отдельных сегментов (рис. 11, в). Как правило, это небольшие легочные артерии, которые обеспечиваются артериальной кровью через ОАП, аортолегочные коллатерали из нисходящей аорты, через одну из коронарных артерий, если последняя сообщается с легочной артерией, или через бронхиальные артерии.

Коммуникативные коллатерали имеют анастомозы с истинными легочными артериями и частично или полностью компенсируют дефицит легочного кровообращения (рис. 12).

Некоммуникативные коллатерали образуют собственную систему псевдолегочных артерий, которая кровоснабжает изолированные от истинных легочных артерий сегменты и отличается хаотичностью ветвления. Иногда встречается двойное кровоснабжение доли или сегмента легкого — легочными артериями и не связанными с ними коллатеральными артериями. В зависимости от характера арборизации легочно-артериального дерева и количества коммуникативных и некоммуникативных коллатеральных артерий сосудистое русло отдельных бронхолегочных сегментов может иметь разное строение и мозаичность гистологической структуры.

Часть коллатеральных артерий работает в условиях системного артериального давления, которое является гипертензивным для сосудов малого круга кровообращения. Гиперволемия со временем приводит к развитию обструктивных изменений в артериолах соответствующих участков легочной ткани. По ходу БАЛКА могут формироваться центральные или периферические стенозы, которые защищают периферические легочные артерии и капилляры от гиперволемии и гипертензии (рис. 13). У одного пациента могут быть различные режимы кровообращения в противоположных легких.

Haworth (3) изучила гистологическое строение коллатеральных артерий. Эти артерии отходили от

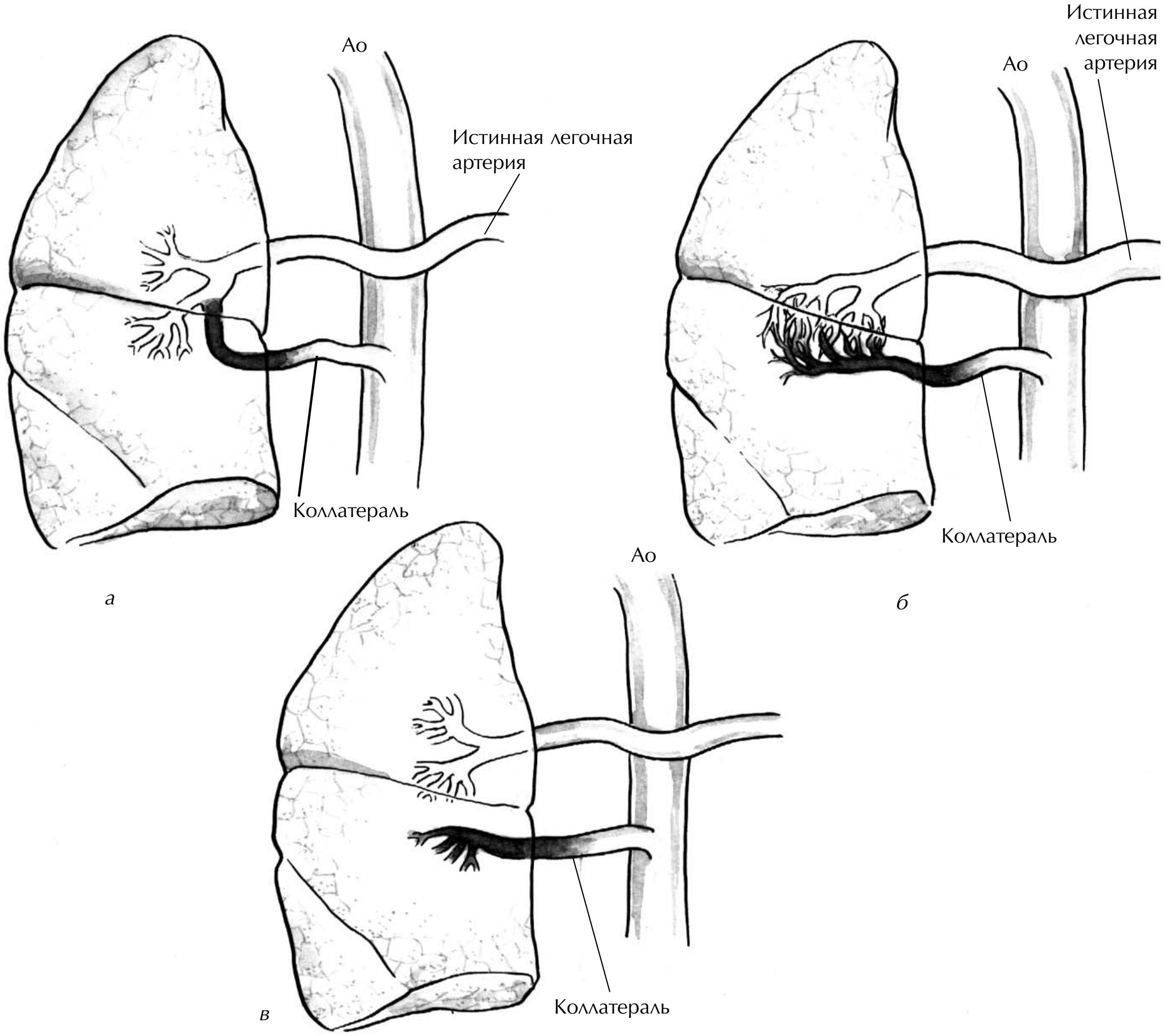


Рис. 11. Характер взаимосвязи аортолегочных коллатеральных сосудов с истинными легочными артериями: *а* — связь БАЛКА с долевой ветвью легочной артерии; *б* — множественные внутрилегочные связи коллатералей с истинным легочным кровообращением; *в* — отсутствие связи аортолегочных коллатералей с истинным легочным кровообращением

аорты как эластичные сосуды с широким просветом или как мышечные стенозированные артерии. Почти все сосуды, отдаляясь от аорты в направлении легочных ворот, быстро становятся похожими на мышечные системные артерии, их внешний диаметр и просвет уменьшаются (см. рис. 9, а). Для всех коллатеральных артерий характерна пролиферация интимы, интенсивность которой увеличивается по ходу сосудов и на уровне анастомозов с внутрилегочными артериями. Утолщения интимы в разной степени уменьшают просвет тех сосудов, которых они достигают.

Структура коллатералей подобна морфологии находящихся в стадии роста системных артерий и артериального протока, поэтому в интиме артерий происходят изменения разных типов. Boyden (38)

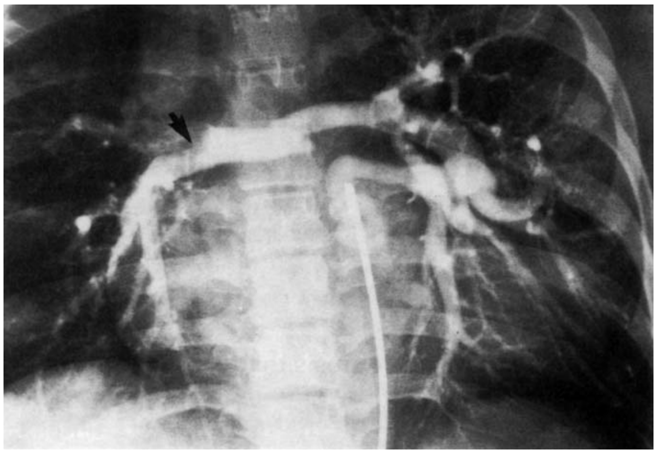


Рис. 12. Ангиокардиограмма при коммуникативных коллатеральных артериях. Стрелкой показан смыв контрастного вещества током крови из хирургического анастомоза

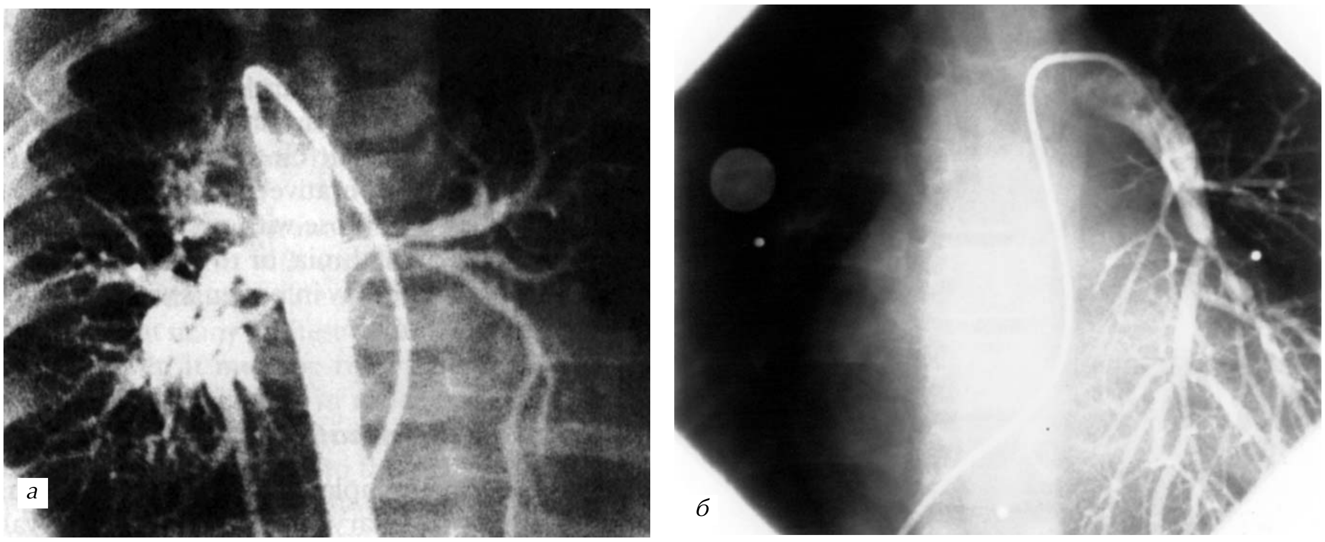


Рис. 13. Ангиокардиограмма пациента с различными режимами кровообращения в обоих легких: в правой легочной артерии — гипертензия, левые легочные артерии защищены центральным сужением (*а*); множественные дискретные периферические стенозы по ходу левой БАЛКА, отходящей от аорты под системным давлением (*б*)

считает, что большие коллатеральные артерии являются функционирующими сегментарными артериями, в норме закрывающимися после 50-го дня с момента овуляции. Автор допускает, что при АЛА-ДМЖП нормальное закрытие сегментарных артерий задерживается. Этим объясняют тяжелые обструктивные изменения в самих БАЛКА уже у младенцев. Таким образом, изменения в структуре коллатералей обусловлены не только высоким давлением, но и генетическими механизмами.

У старших пациентов в коллатеральное кровообращение могут включаться *vasa vasorum* аорты и мелкие коллатеральные связи с коронарными и бронхиальными артериями (54).

СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ ПРИ АЛА-ДМЖП

Наиболее часто в числе сопутствующих аномалий при АЛА-ДМЖП наблюдается ОАП. В большинстве случаев он выполняет функцию коллатерального сосуда и может быть двусторонним (39).

Среди других сопутствующих аномалий встречаются АВСД, аортальный клапанный стеноз, аномалии правого или левого AV-соединения, а также аномалии легочного и системного венозного притока (40).

ГЕМОДИНАМИКА

Центральная гемодинамика у пациентов с АЛА-ДМЖП отвечает анатомическому строению сердца, т. е. в большинстве случаев она приближается к таковой при тетраде Фалло. Благодаря наличию большого ДМЖП обеспечивается свободное поступление крови из правого желудочка в аорту. Правый желудочек работает в условиях системного давления, что приводит к его избыточной гипертрофии. Системное кровообращение обеспечивается обоими желудочками. В результате смешения артериальной и венозной крови насыщение крови кислородом снижено и все органы находятся в состоянии хронической гипоксии.

В отличие от тетрады Фалло, при АЛА-ДМЖП легкие и правый желудочек полностью разобщены, поэтому венозная кровь совсем не попадает в малый круг кровообращения. Выживание пациентов с легочной атрезией полностью зависит от наличия и функции альтернативных источников легочно-артериального кровоснабжения. Благодаря этому в легких могут одновременно существовать сегменты, которые обеспечиваются только истинными легочными артериями или только дискретными аортолегочными коллатералями в изолированных бронхолегочных сегментах, и сегменты с двойным кровоснабжением. В зависимости от характера кровоснабжение легких может характеризоваться нормоволемией, гиповолемией или гиперволемией.

Если коллатерали создают нормальное или избыточное легочное кровообращение, системная гипоксемия может долгое время находиться в состоянии субкомпенсации с умеренным периферическим цианозом. Это обеспечивает на определенное время не только выживание больных, но и удовлетворительное физическое развитие. Серьезное влияние на естественное течение оказывают гипертензивные коллатеральные артерии, которые находятся под системным артериальным давлением. Это приводит к развитию обструктивных изменений в артериолах соответствующих участков легочной ткани. Гипертензия и стенозы внутрилегочных артерий создают мозаичную картину кровоснабжения отдельных долей и сегментов, в результате чего некоторые из них могут находиться в состоянии легочной гипертензии с тяжелыми склеротическими поражениями сосудов, тогда как в других участках легких такие изменения не наблюдаются. Угроза развития стойкой легочной гипертензии существует уже после периода новорожденности (25).

Стенозы коллатеральных артерий создают турбулентность тока крови, которая в сочетании с полицитемией и повышением вязкости крови способствует увеличению обструкции коллатерали, в некоторых случаях вплоть до полного функционального закрытия (3, 37). В неонатальном периоде даже умеренная обструкция большой коллатерали может сопровождаться значительным ухудшениям газообмена. Инволюция ОАП в условиях АЛА может стать фактором значительного усиления стеноза и иногда приводит к облитерации легочной артерии в виде ранней приобретенной атрезии (41). Противоположный процесс — развитие приобретенного коллатерального кровообращения — редко наблюдается в первые 3 мес жизни.

Дуктусзависимое легочно-артериальное кровоснабжение может быстро ухудшаться у младенцев, что приводит к критическому состоянию больных. По данным Dinarevic и соавторов (26), из 54 детей первого года жизни с диагнозом АЛА-ДМЖП 42 (77,8%) были госпитализированы и находились в тяжелом клиническим состоянии, которое авторы связывали с преждевременным закрытием ОАП. В целях предупреждения закрытия ОАП им в первую очередь назначали ПГЕ$_1$, а после обследования предпринимали срочное хирургическое вмешательство.

Избыточная функция БАЛКА может сопровождаться застойной сердечной недостаточностью и требует соответствующей терапии. Младенцы с сердечной недостаточностью, нуждающиеся в срочном лечении, составляют 4–7% всех больных с АЛА-ДМЖП.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

АЛА-ДМЖП является цианотическим пороком. Интенсивность цианоза зависит от характера и развития коллатерального кровообращения. Даже при избыточном легочном кровотоке цианоз возникает в результате полного смешивания артериальной и венозной крови. Цианоз при этом пороке отличается большей стабильностью, чем при тетраде Фалло. Для больных с АЛА-ДМЖП не характерны одышечно-цианотические приступы, которые у пациентов с тетрадой Фалло обусловлены пароксизмальным спазмом мышц инфундибулярного отдела правого желудочка.

У пациентов с АЛА-ДМЖП не выслушивается характерный для тетрады Фалло грубый систолический шум стеноза легочной артерии. Полное отсутствие выброса крови из правого желудочка в легочную артерию делает этот порок «немым», однако в большинстве случаев над сердцем выслушиваются нехарактерные систолические шумы разной интенсивности или непрерывный систоло-диастолический шум коллатералей. Наличие этого шума у цианотичного пациента с обедненным легочным кровотоком предполагает диагноз АЛА-ДМЖП.

У маленьких детей на клинические проявления аномалии влияют значительные отличия двух главных источников легочного кровоснабжения — ОАП и БАЛКА.

Дуктусзависимое легочно-артериальное кровоснабжение

Пациенты, зависимые от персистенции артериального протока, часто цианотичны уже с периода новорожденности в связи с функциональным и анатомическим закрытием протока. Цианоз имеет периферийный и центральный характер. При пальпации ощущается умеренная пульсация предсердечной зоны; I и II тоны сердца ясные, I тон слышен на верхушке сердца вслед за щелчком систолического выброса. Систолический щелчок генерируется расширенной восходящей аортой. Под левой ключицей часто прослушивается слабый непрерывный систолодиастолический шум. Если артериальный проток правосторонний, этот шум слышен под правой ключицей. У очень синюшных младенцев в связи с ухудшением проходимости протока удается выслушать лишь слабый раннесистолический шум вдоль левого края грудины. Пульс на периферических артериях нормального наполнения.

Рентгенография грудной клетки демонстрирует левостороннее положение сердца, умеренную кардиомегалию, обедненный рисунок легочных полей и отсутствие дуги легочной артерии по левому контуру сердечной тени. У 25–30% больных наблюдается правосторонняя дуга аорты.

Электрокардиография обнаруживает отклонение электрической оси вправо и гипертрофию правого желудочка.

АЛА-ДМЖП с БАЛКА

Порок у пациентов с БАЛКА в течение первого месяца жизни может не проявляться. Подозрение возникает, когда замечают лишь слабый или умеренный цианоз, компенсированный достаточным легочным кровотоком. Признаки сердечной недостаточности — одышка и увеличение печени — заставляют родителей обратиться к врачу. Появление левостороннего сердечного горба у новорожденного является признаком расширения сердца. Первый и II тоны сердца сливаются в единственный тон. У половины младенцев удается выслушать щелчок выброса в аорту. Постоянный систолодиастолический шум широко распространяется по передней грудной стенке и спине, но в одной определенной точке может прослушиваться лучше, чем в других. У некоторых пациентов с очень большим легочным кровотоком среднедиастолический шум может регистрироваться на верхушке сердца. Периферический пульс на всех артериях ускорен и ослаблен, вплоть до полного исчезновения.

На грудной рентгенограмме отмечаются расширение сердца, переполнение легких при отсутствии или уменьшении дуги легочной артерии. Сосудистый рисунок легочных полей усилен, может быть асимметричным. Нередко отмечается правосторонняя дуга аорты.

На ЭКГ регистрируются отклонение оси *QRS* вправо, признаки гипертрофии правого желудочка с высоким расширенным зубцом *P*. Иногда отмечается комбинированная гипертрофия обоих желудочков, изредка с преобладанием гипертрофии левого желудочка.

ДИАГНОСТИКА

Для изучения внутрисердечной анатомии достаточно УЗИ и ангиографии. Полезными могут быть КТ и МРТ.

Эхокардиография

У младенцев этот метод имеет значительное преимущество благодаря неинвазивности и возможности получения достаточной информации, по крайней мере для принятия решения о системно-легочном шунтировании, потому при эхокардиографическом исследовании стремятся ответить на следующие вопросы:

1. Стандартна ли внутрисердечная анатомия?
2. Имеют ли центральные легочные артерии сливной характер?
3. Каковы размеры центральных легочных артерий?
4. Каковы источники легочного кровоснабжения?
5. Каково направление дуги аорты?
6. Нормальны ли ветви дуги аорты и каковы их размеры?
7. Имеются ли сопутствующие аномалии, не замаскированные шунтом, особенно аномальное дренирование легочных вен?

Особенно важной является определенность в вопросе о наличии аномального дренажа легочных вен и их обструкции. Диагностике помогает назначение ПГЕ$_1$. Аномальное дренирование легочных вен часто сопровождается предсердным изомеризмом.

Ультразвуковое исследование позволяет убедиться в том, что внутрисердечная анатомия соответствует тетраде Фалло. Исследование выводного тракта правого желудочка дает возможность идентифицировать разные формы клапанной атрезии с открытым инфундибулярным отделом или же атрезию того и другого одновременно с отсутствием проксимального сегмента легочного ствола.

Наличие сливающихся центральных легочных артерий можно обнаружить при сканировании из высокого парастернального или надгрудинного доступа. Эта проекция дает возможность измерить диаметры центральных легочных артерий, пользуясь М-ЭхоКГ или величиной поперечного сечения. Большая точность оценки размеров центральных легочных артерий достигается сочетанием небольшой глубины сканирования и его высокой частоты.

ОАП лучше идентифицируется из супрастернальной позиции, так как проток, как правило, отходит от вогнутой части аортальной дуги или от основания брахиоцефального ствола. Исследователь должен помнить о возможности существования двустороннего ОАП при наличии несливающихся легочных артерий. В случаях, когда размеры легочных артерий составляют 2—3 мм, идентификация ОАП невозможна. При отсутствии одной из центральных легочных артерий и кровоснабжении противоположной легочной артерии артериальным протоком пытаются найти коллатерали со стороны отсутствующей легочной артерии.

Если центральные легочные артерии имеют сливной характер, по размерам превышают 3—4 мм и кровоснабжаются через ОАП, вероятность БАЛКА уменьшается, но не исключается.

Особую группу составляют новорожденные с сердечной недостаточностью, обусловленной гиперфункцией БАЛКА. Если при УЗИ установлено отсутствие центральных легочных артерий и ОАП, постановку точного диагноза откладывают до старшего возраста, когда удобнее провести ангиокардиографическое исследование.

Расположение дуги аорты можно определить из супрастернальной позиции. Из этого доступа можно увидеть брахиоцефальный ствол и его разветвления. Важно определить размеры подключичной артерии, от которых зависит возможность выполнения шунтирующей операции. Большое значение имеет идентификация истока аберрантной подключичной артерии. При ее обнаружении хирург должен использовать для шунтирующей операции противоположную подключичную артерию.

Ангиокардиография

Ангиокардиография является наиболее информативным методом исследования анатомии легочных и коллатеральных артерий. Техника исследования АЛА включает простую аортографию, баллонную окклюзионную аортографию, дигитальную субтракционную аортографию, селективную ангиографию отдельных БАЛКА и ретроградную ангиографию с заклиниванием легочной артерии.

Ангиографического изображения таких источников кровоснабжения, как ОАП и БАЛКА, можно достичь инъекцией контрастного вещества в восходящую и нисходящую грудную аорту. При необходимости контрастирование дополняют окклюзией нисходящей аорты баллонном в целях повышения контрастности проксимального сегмента коллатералей (42).

Селективное контрастирование отдельных аортолегочных коллатералей позволяет получить наиболее полноценную информацию об их разветвлении, наличии коммуникаций с истинными легочными артериями, позволяет обнаружить сегменты с легочной гипертензией и стенозами коллатералей и внутрилегочных артерий. Исследование дополняется записями давления в проксимальных отделах сосудов.

Если антеградное контрастирование не дает достаточно ясного изображения легочных артерий, прибегают к ретроградной ангиографии путем заклинивания легочных вен (см. рис. 6). Такое исследование имеет большое значение для документации так называемого феномена вымывания, который свидетельствует о двойном кровоснабжении определенных отделов внутрилегочного артериального бассейна. Иногда может возникнуть необходимость во временной окклюзии одной или нескольких коллатералей в целях повышения плотности заполнения других.

Важное значение имеет идентификация истинных легочных артерий и дефектов арборизации. Это достигается ретроградным заполнением легочных артерий через легочные вены или коммуникативные БАЛКА. Для изучения внутрилегочных артерий часто используют ранее созданные хирургические шунты (43). При необходимости детального изучения отдельных участков легочно-артериального кровообращения иногда прибегают к повторным ангиографическим исследованиям. На полученных разными способами ангиограммах определяют наличие нативных легочных артерий, обращая пристальное внимание на дефекты разветвления. Диаметры центральных легочных артерий измеряют на уровне легочных ворот, определяют общее количество БАЛКА, их деление и наличие стенозов.

Методы количественного определения суммарного объема легочного кровотока при АЛА-ДМЖП отсутствуют, так как в большинстве случаев отдельный сегмент может кровоснабжаться или артериальным протоком, или аортолегочной коллатералью, но не обоими источниками одновременно. В результате множественности источников легочно-артериального кровоснабжения невозможны точные расчеты общего легочного кровотока и ЛСС.

Независимо от того, проводилась ли ангиография перед выполнением паллиативных операций либо решение о вмешательстве принималось только на основе ультразвуковой диагностики, перед выполнением внутрисердечной коррекции желательно произвести селективную ангиокардиографию из правого и левого желудочков, а также селективную коронарографию, чтобы выяснить характер эпикардиального деления коронарных артерий и их возможную связь с бронхолегочным кровообращением. Большинство хирургов убеждены, что больному со сложной формой АЛА нельзя выполнять окончательную коррекцию без полного представления обо всех источниках легочно-артериального кровоснабжения.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Дифференцируют АЛА-ДМЖП от тетрады Фалло с невыраженной аускультативной картиной, от простой ТМА с недостаточным перемешиванием крови на предсердном уровне, а также от всех пороков с сопутствующим тяжелым стенозом легочной артерии и от АТК. У младенцев АЛА-ДМЖП с увеличенным легочным кровотоком дифференцируют от общего артериального ствола, ОАП, единственного желудочка сердца.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Естественное течение порока в значительной мере определяется характером легочного кровоснабжения. Младенцы с гипоплазированными легочными артериями зависимы от персистенции артериального протока. Функциональное и анатомическое закрытие протока обычно сопровождается значительной гипоперфузией легких, гипоксемией и смертью больного в периоде новорожденности. В отличие от детей с закрывшимся артериальным протоком, младенцы с БАЛКА не страдают от гипоксии. Они достаточно розовые, в клинической картине преобладает сердечная недостаточность, обусловленная не только увеличенным легочным кровотоком, но и ишемией миокарда. Последняя является следствием большой утечки крови из артериальной системы в малый круг кровообращения. «Обкрадывание» коронарных артерий приводит к снижению объема коронарной перфузии. Эти дети умирают в раннем грудном возрасте, как и пациенты с ОАС, от той же причины.

Лишь часть больных на первом году жизни относительно скомпенсированы и иногда доживают до 3–4-й декад жизни. Однако без соответствующего лечения подавляющее большинство пациентов с легочной атрезией умирают в течение 1-го десятилетия. В недалеком прошлом только 24% неоперированных больных с тетрадой Фалло доживали до 10 лет. Клиническое течение АЛА-ДМЖП еще более скоротечное.

В группе неоперированных детей старшего возраста и у взрослых характерным осложнением является легочное кровотечение (44–49) из сегментов, кровоснабжаемых обструктивными БАЛКА, или из сегментов, кровоснабжаемых другими типами коллатералей, в результате инфекции. В некоторых случаях может оказаться эффективной эмболизация соответствующих артерий. У пациентов с тяжелой полицитемией и высокой вязкостью крови может произойти спонтанный тромбоз сосудов, инфаркт и возникнуть кровотечение из области кавитации (50–52). Причиной кровотечения может быть разрыв тонкостенных коллатералей. Морфологической основой кровотечений при цианотических пороках сердца является легочный псевдофиброз (53). Эти изменения располагаются в апикальных сегментах и первично представляют собой трансплевральные коллатеральные артерии и плевриты после множественных небольших кровотечений из этих сосудов и из патологически измененной паренхимы, пораженной варикозом чресплевральных, бронхиальных и других коллатеральных сосудов и тромбозом мелких легочных артерий. Причиной кровотечений может быть также туберкулез.

Единственную возможность удлинения жизни этой сложной категории больных и улучшения ее качества обеспечивают оперативные методы лечения, при использовании которых хирурги в последнее время демонстрируют большую изобретательность.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ МЛАДЕНЦЕВ

Как уже отмечалось, до 78% детей первого года жизни с АЛА-ДМЖП в связи с тяжелым состоянием нуждаются в интенсивной терапии. Безотлагательная инфузия ПГЕ$_1$ быстро улучшает артериальную оксигенацию. Если улучшение не наступает, это указывает на отсутствие ОАП, если же оно происходит, это свидетельствует о закрывающемся протоке (54). Пролонгированное внутривенное введение простогландина недоношенным детям с малой массой и недоразвитым для своего возраста младенцам обеспечивает клиническое улучшение. Однако при длительной терапии простогландином следует помнить о возможных осложнениях, в частности, кортикальном гиперостозе. Необходимо иметь в виду, что у некоторых младенцев со сложными формами АЛА может не быть врожденного ОАП.

При дуктусзависимом легочном кровообращении сердечная недостаточность, как правило, не возникает и поэтому нет необходимости в соответствующей терапии. Однако у младенцев с БАЛКА часто отмечаются увеличенный легочный кровоток и сердечная недостаточность, требующая адекватного медикаментозного лечения и ангиокардиографического исследования для формирования плана неотложного хирургического вмешательства.

ИСТОРИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

В первой успешной серии операций по поводу тетрады Фалло, представленной Lillehei (55), был один пациент с атрезией легочной артерии. Rastelli и Kirklin (56) впервые применили экстракардиальный кондуит для коррекции этой аномалии в 1965 г. Ross и Somerville (57) в 1966 г. сообщили об использовании клапанного кондуита для этой цели, и вскоре после них Weldon и соавторы (58), McGoon и соавторы (59), а затем Kirklin и соавторы (60) в 1977 г. предложили использовать кондуит между правым желудочком и легочными артериями для гидравлического расширения резко гипоплазированных легочных артерий. Haworth и

Macartney (61) в 1980 г. описали различные типы анастомозов БАЛКА с истинными легочными артериями — «конец в конец» и «конец в бок», создающими мозаичное кровоснабжение легких. В 1981 г. эти же авторы предложили идею унифокализации легочного артериального кровоснабжения в качестве первого шага на пути к полной коррекции порока у больных с БАЛКА (62). В течение длительного времени этапное лечение АЛА с ДМЖП считалось безальтернативным. Reddy и Hanley (63) в 1995 г. сделали сенсационное сообщение о первом опыте одноэтапного полного вмешательства в младенческом возрасте, которое включало двустороннюю унифокализацию и внутрисердечную коррекцию через срединную стернотомию.

Чрескожная катетерная дилатация локальных стенозов легочных артерий при этом пороке впервые была выполнена Lock и авторами (64) в 1983 г., а закрытие БАЛКА с использованием этой техники было впервые опубликовано Yamamoto и соавторами (65) в 1979 г.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА

Конечная цель хирургического лечения пациентов с АЛА-ДМЖП заключается в том, чтобы достичь двухжелудочковой анатомии сердца с закрытым ДМЖП, установить прямую связь правого желудочка с легочной артерией при условии обеспечения низкого правожелудочкового давления, а также свести к минимуму коллатеральный кровоток.

Существующая хирургическая тактика включает как прямые, так и обходные пути достижения этой цели. Прямое решение проблемы заключается в одномоментной полной коррекции аномалии при благоприятных анатомических условиях, тогда как при их отсутствии осуществляют этапную гемодинамическую коррекцию, когда на первом этапе оставляют незакрытым ДМЖП, ограничивая вмешательство последовательным формированием легочно-сосудистого дерева путем унифокализации всех источников кровоснабжения легких и гидравлической дилатации гипоплазированных легочных артерий.

Хирургическое лечение больных с АЛА-ДМЖП должно соответствовать конкретным анатомическим особенностям порока. Хирургические предпосылки для полной одноэтапной коррекции постоянно растут (6, 43, 63, 66). Этому способствуют лучшее понимание самой аномалии, ранние вмешательства и совершенствование хирургической технологии.

В настоящее время выполняют следующие хирургические вмешательства:

1. Одномоментную полную (первично-радикальную) коррекцию.
2. Двустадийную полную коррекцию:
    - 2.1. Паллиативную реконструкцию выводного тракта правого желудочка трансанулярной заплатой или с использованием кондуита, содержащего клапан.
    - 2.2. Внутрисердечную коррекцию.
3. Поэтапную полную коррекцию:
    - 3.1. Паллиативно-подготовительные вмешательства (без закрытия дефекта перегородки):
        - 3.1.1. Пластику выводного тракта правого желудочка или паллиативный кондуит.
        - 3.1.2. Периферический системно-легочный шунт.
        - 3.1.3. Центральный шунт (между восходящей аортой и стволом легочной артерии).
        - 3.1.4. Шунт и протезирование центральной легочной артерии.
        - 3.1.5. Шунт и перевязку БАЛКА.
        - 3.1.6. Шунт и унифокализацию.
        - 3.1.7. Шунт, унифокализацию и протезирование центральных легочных артерий.
        - 3.1.8. Перевязку БАЛКА.
    - 3.2. Заключительную полную коррекцию.

Порядок выполнения и типы этапных операций определяются индивидуально.

Полная коррекция простых форм легочной атрезии (I–II типов) может быть выполнена в пределах одной операции, тогда как для лечения сложных форм АЛА (III–IV типов) в большинстве случаев необходимо этапное хирургическое лечение, преследующее цель смягчить клинический синдром, стимулировать рост истинных легочных артерий и превратить многофокусное легочно-артериальное кровоснабжение в монофокусное. Еще одним поводом для этапных вмешательств является интраоперационная диагностика (диагностическая торакотомия) состояния артерий, которое не удалось выяснить дооперационными исследованиями.

Хирургическая коррекция внутрисердечной анатомии в настоящее время выполняется с низкой госпитальной летальностью. Главную проблему создают аномалии сосудистого ложа легких и характер коллатеральной перфузии.

Одноэтапная полная коррекция

Полная анатомическая коррекция АЛА-ДМЖП предусматривает:

1) закрытие ДМЖП;
2) устранение внесердечных источников легочного кровоснабжения;
3) создание беспрепятственной связи правого же-

лудочка с максимальным числом легочных сегментов;

4) достижение удовлетворительного снижения систолического давления в правом желудочке.

Достижение соотношения давлений в правом и левом желудочках менее 1 знаменует улучшение, но с точки зрения функциональной эффективности оно не должно превышать 0,7–0,8 (70–80%). Это минимально допустимый показатель, обеспечивающий адекватный сердечный выброс в ответ на нагрузку.

Дефект межжелудочковой перегородки может быть закрыт, когда истинные легочные артерии связаны с таким количеством сегментов, которое эквивалентно одному легкому при условии низкого ЛСС и отсутствия периферических стенозов. Puga (67) сформулировал анатомические ситуации, при которых возможна первичная полная коррекция АЛА-ДМЖП:

1) сливающиеся легочные артерии имеют нормальные размеры и связаны со всеми бронхолегочными сегментами;
2) сливающиеся гипоплазированные центральные легочные артерии имеют суммарную площадь сечения не менее 50% нормы и сохранят связь не менее чем с 11 бронхолегочными сегментами;
3) несливающиеся центральные легочные артерии, одна из которых должна быть нормального размера;
4) только одна центральная легочная артерия имеет нормальные размеры и нормально распределена в пределах своего легкого.

Iyer и Mee (43) рекомендовали более жесткие условия для закрытия ДМЖП, при которых прогнозируемое соотношение давлений в правом и левом желудочке меньше 0,7 в соответствии с формулой Blackstone и соавторов (68). В этой формуле используют диаметр легочных артерий на уровне корней легких после унифокализации (см. гл. 47). Дополнительными условиями являются, во-первых, отсутствие функционирующих БАЛКА, и, во-вторых, число связанных легочных сегментов должно превышать 2/3 общего количества сегментов.

В пограничных случаях, когда трудно оценить сопротивление легочных сосудов, следуют компромиссной тактике — в заплате перфорируют отверстие диаметром 4–5 мм. При наличии устойчивого лево-правого шунта в отдаленном периоде отверстие может быть закрыто окклюдером с помощью катетерной технологии.

При коррекции данного порока принципиально важно закрыть ДМЖП или овальное окно, так как вследствие операционной травмы правого желудочка и высокого остаточного давления в нем происходит значительное шунтирование крови справа налево даже через небольшое межпредсердное сообщение.

Полная коррекция предусматривает перекрытие системных коллатеральных артерий, поставляющих кровь к легочным сегментам с двойным кровоснабжением.

В связи с возможностью чрезмерного коллатерального возврата коррекцию порока лучше выполнять в условиях глубокой гипотермии с короткими периодами снижения объемной скорости перфузии или даже с полной остановкой искусственного кровообращения, если это необходимо для улучшения экспозиции. По этой же причине необходимо эффективное дренирование левых отделов сердца.

Для создания связи правого желудочка с легочной артерией имплантируют кондуиты или вшивают в выводной тракт правого желудочка заплату, как при коррекции тетрады Фалло. У пациентов с несливающимися центральными легочными артериями для реконструкции бифуркации легочного ствола используют синтетические сосудистые протезы или бифуркационные легочные клапанные гомографты. Вновь созданную бифуркацию можно разместить как впереди, так и позади восходящей аорты. Задняя локализация способствует более продолжительному функционированию (69). Иногда несливающиеся легочные артерии очень удалены от средней линии и их тяжело достичь из срединного доступа. В этих случаях лучше воспользоваться трансстернальной двусторонней торакотомией.

Накопленный во многих центрах опыт унифокализации легочно-артериального кровообращения дал возможность предпринять новый шаг в хирургии АЛА-ДМЖП с дискретными аортолегочными коллатералями. Инициатором нового решения проблемы стала группа хирургов из Сан-Франциско (США, штат Калифорния) во главе с Reddy (63,70), которая показала, что успешную унифокализацию можно выполнить из срединного доступа с продольной стернотомией. Одной из предпосылок, способствовавших достижению хороших результатов, было снижение возраста оперируемых до 10 дней — 11,8 мес. Из 27 младенцев авторам удалось выполнить полную одноэтапную коррекцию 17 пациентам, которым в ходе операции выполнили двустороннюю унифокализацию легочного кровообращения, закрыли ДМЖП и соединили правый желудочек с легочной артерией с помощью кондуита. Еще 8 младенцев были прооперированы по тому же принципу, но им не закрывали ДМЖП. В этих случаях унифокализацию дополняли системно-легочным шунтом — у 4 детей, синтетическим кондуитом от правого желудочка — у 1 ребенка, паллиативной реконструкцией выводного тракта правого желудочка — у 1 ребенка. В последнем сообщении этих авторов первичная полная коррекция достигнута в 56 случаях из 85, и авторы уверены, что она может быть осуществлена у 2/3 больных.

Как указывалось выше, при операциях такого типа центральной проблемой коррекции является возможность закрытия ДМЖП. Этот вопрос возникает каждый раз при оценке условий для полной коррекции АЛА. Для обоснования решения было предложено несколько методов оценки адекватности размеров легочных артерий размеру нисходящей аорты на уровне диафрагмы. Этот индекс использовали при операциях коррекции тетрады Фалло. Размеры легочных артерий определяли по данным предоперационной ангиокардиографии.

Существует бирмингемская формула для прогноза послеоперационного давления в правом желудочке:

$$\text{СД ПЖ/ЛЖ} = 0{,}484\,(\text{ФПЛА/ФНА} + \text{ФЛЛА/ФНА}),$$

где СД — систолическое давление, ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек, Ф — диаметр, ПЛА — правая легочная артерия, ЛЛА — левая легочная артерия, НА — нисходящая аорта (на уровне диафрагмы).

В последующем для прогнозирования гемодинамических результатов коррекции тетрады Фалло стали пользоваться индексом Nakata (71), который выражает отношение суммы площадей поперечных сечений обеих легочных артерий к площади поверхности тела. Этот показатель невозможно вычислить при атрезии легочной артерии. Кроме того, он информативен лишь при условии участия всех легочных сегментов в кровообращении малого круга, т.е. при анатомии, приближающейся к тетраде Фалло. У больных с АЛА-ДМЖП часто полностью отсутствуют центральные легочные артерии, а патология арборизации, периферические стенозы, разнокалиберность дискретных коллатеральных артерий и склеротические изменения гипертензивных БАЛКА нарушают функцию многих легочно-артериальных сегментов. Поэтому при АЛА невозможно полагаться на сугубо анатомические критерии, которые лежат в основе дооперационных расчетов. Тем не менее, Reddy и соавторы (72) пришли к выводу, что индексом Nakata все же целесообразно пользоваться после полной унифокализации на основе измерений неолегочных артерий, и если этот показатель превышает 200 мм^2/м^2, то ДМЖП можно закрыть с высокой вероятностью адекватного снижения давления в правом желудочке.

Учитывая недостатки предыдущих критериев для закрытия ДМЖП, Reddy и соавторы (63,72) предложили гемодинамический тест прогнозирования последствий закрытия ДМЖП. Сначала в эксперименте на ягнятах, а затем в процессе оперативных вмешательств авторы изучали реакцию вновь созданного легочно-артериального русла на объемную нагрузку. Сущность физиологической пробы заключается в том, что в неолегочную артерию прокачивают перфузат под контролем давления в левом предсердии. Ступенчатые объемы прокачки постепенно увеличивали (0,25–0,5–0,75–1,0–1,25–1,5 раза), ориентируясь на желаемый минутный объем сердца в раннем послеоперационном периоде 2,5 л/мин/м^2, который принимают за 1,0. На каждой ступени записывают давление в левом предсердиии и неолегочной артерии.

Выполненная в полном объеме ранняя одноэтапная коррекция АЛА позволяет избежать повторных операций. Гемодинамическая проба по методу Reddy дает ориентировочные сведения о ЛСС или позволяет воздержаться от субъективного решения закрыть дефект, когда для этого нет условий. Проба в ряде случаев предотвращает срочную реоперацию в целях восстановления дефекта в раннем послеоперационном периоде или указывает на необходимость возобновления искусственного кровообращения в тех же целях сразу после выхода из перфузии.

Шунтирующие операции

Необходимость шунтирующей операции может возникнуть уже в периоде новорожденности. Причины для ее осуществления могут быть разные. Главные из них:

- недостаточность общего легочного кровотока;
- гипоплазия легочных артерий;
- аномалии распределения легочных артерий;
- дуктусзависимость легочного кровоснабжения;
- многофокусность легочного кровоснабжения.

Недостаточность общего легочного кровотока наблюдается в случаях, когда имеющиеся источники легочного кровоснабжения не обеспечивают удовлетворительной оксигенации артериальной крови. Это сопровождается гипоксемией и гипоксией, клинически проявляющимися одышкой и цианозом. Смягчения клинического синдрома достигают созданием искусственного системно-легочного шунта по Blalock–Taussig или центрального шунта между восходящей аортой и легочным

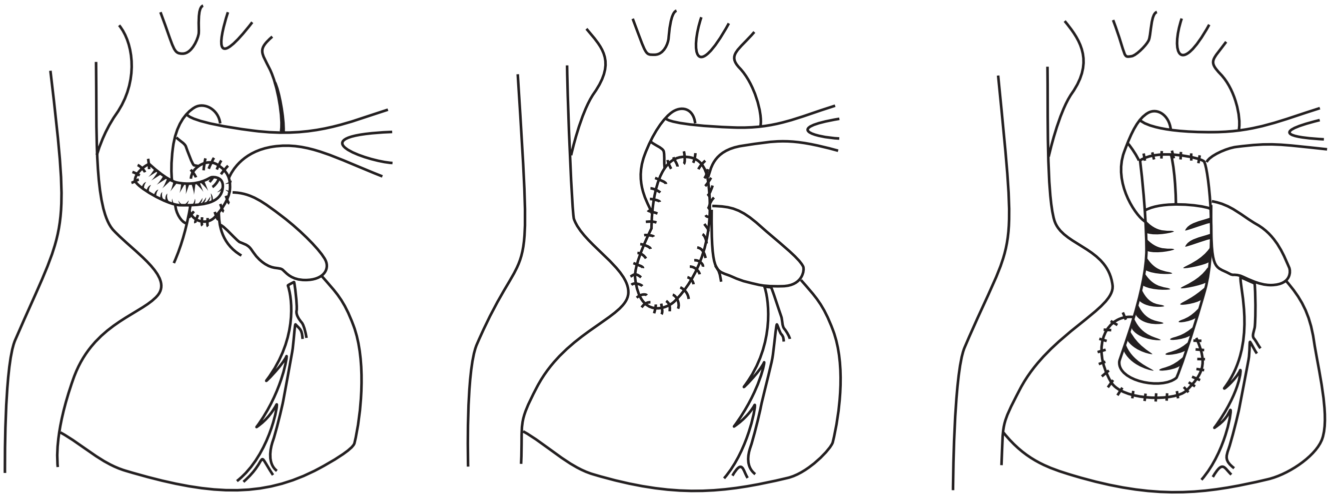


Рис. 14. Схемы вариантов центральной паллиации, направленной на расширение гипоплазированных легочных артерий

стволом или одной из центральных легочных артерий. Центральный анастомоз накладывают преимущественно из срединного доступа, иногда с использованием искусственного кровообращения.

Гемодинамическая коррекция гипоплазии центральных легочных артерий

Больные могут быть синюшными, но цианоз не так выражен, как у пациентов предыдущей подгруппы. Подготовительные операции (их называют центральной паллиацией) преследуют две цели — улучшение клинического состояния и гидравлическое расширение легочных артерий. Это достигается наложением центрального анастомоза (для равномерного распределения кровотока по обеим ветвям), трансанулярной пластикой выводного тракта правого желудочка при наличии легочного ствола и имплантацией кондуита из тетраполифлюороэтилена между правым желудочком и легочной артерией без закрытия ДМЖП (рис. 14).

Как показали наши наблюдения, такие операции обеспечивают значительный паллиативный эффект, выражающийся увеличением артериальной сатурации и значительным ростом легочных артерий (рис. 15, табл. 4).

Операции центральной паллиации обычно выполняют из срединного доступа в условиях искусственного кровообращения. Гипоплазированные легочные артерии очень тонкостенные и подвержены деформации и надрывам при выполнении любого варианта операции. Опыт показывает, что при использовании сосудистого протеза целесообразно к его дистальному концу пришить манжету

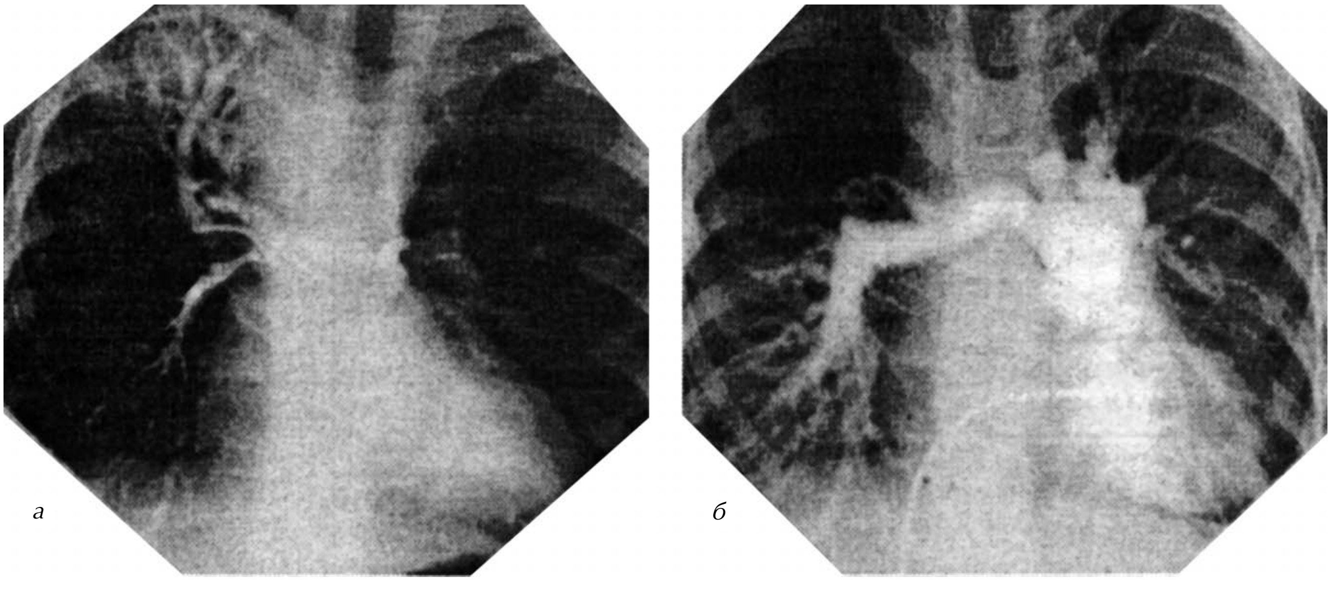


Рис. 15. Ангиокардиограмма пациента до и через полгода после гемодинамической коррекции гипоплазии центральных легочных артерий: *а* — до операции; *б* — после пластики выводного тракта правого желудочка

Таблица 4. Показатели эффективности центральной паллиации у 33 пациентов (данные Института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины)

Показатели	До операции	После операции
Суммарная площадь центральных легочных артерий, % нормы	21,6±8,2	89,1±30,1
Насыщение артериальной крови кислородом, %	78,7+5,6	92,3+2,8
Гемоглобин, г/л	174,3+20,7	145,2+16,1

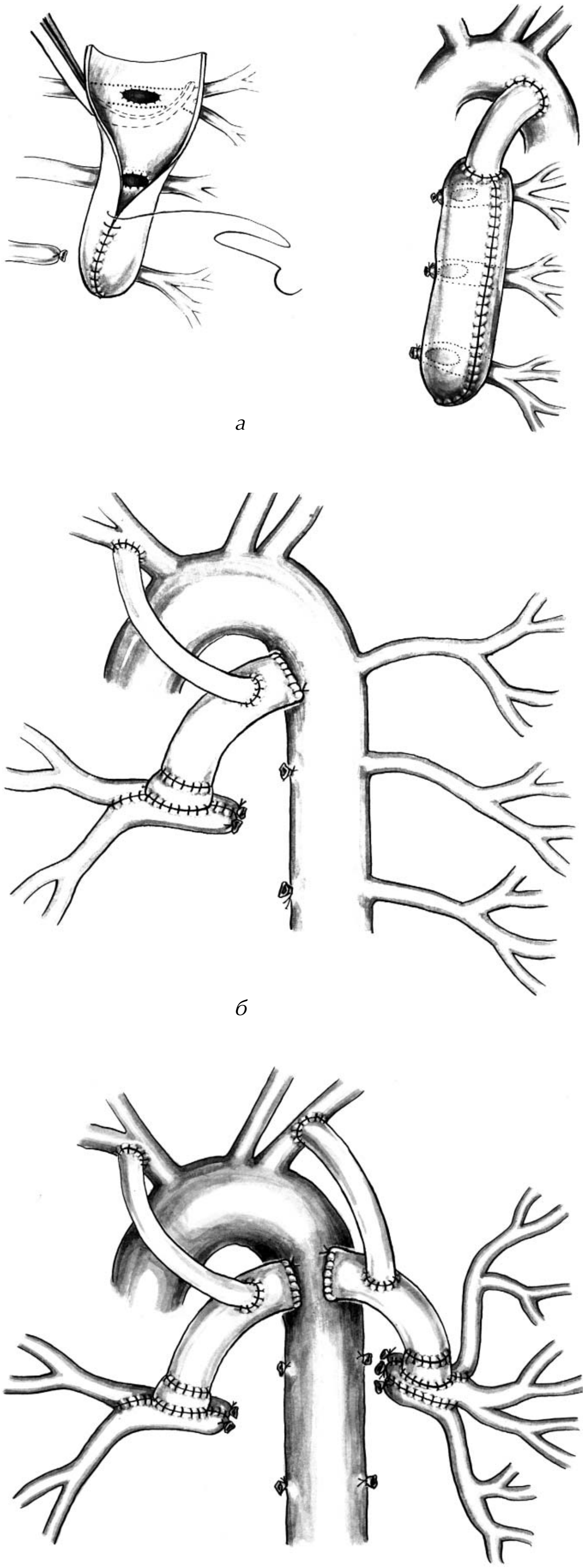


Рис. 16. Протезирование центральных легочных артерий с использованием аутоперикарда (*а*) или синтетического сосудистого протеза (*б, в*)

из аутоперикарда, который хорошо адаптируется к стенкам легочной артерии. Если избрана гемодинамическая операция в виде трансанулярной пластики, дистальный конец перикардиальной заплаты не должен простираться на ветви легочной артерии, так как шов препятствует росту легочных артерий.

Унифокализация легочного кровотока

Под унифокализацией понимают комплекс хирургических процедур, направленных на объединение истинных легочных и коллатеральных артерий в одну систему, конструирование (протезирование) новых легочных артерий, ликвидацию множественных внесердечных источников легочного кровотока с созданием единого источника кровоснабжения легких.

Унифокализация легочного кровотока предусматривает различные вмешательства:

- анастомозирование коммуникативных БАЛКА с центральными легочными артериями в целях увеличения размеров легочных артерий;
- анастомозирование БАЛКА, кровоснабжающих изолированные участки легкого, с центральными легочными артериями. Если коллатерали изолированных сегментов имеют большой размер и не могут быть унифокализированы, их следует сузить для минимизации лево-правого шунтирования, но не перевязывать, так как это может привести к инфаркту соответствующей части легкого;
- соединение несливающихся легочных артерий между собой прямым анастомозированием или с использованием сосудистых протезов;
- прямую перевязку или эмболизацию БАЛКА, кровоснабжающих зоны совместного кровотока с истинными легочными артериями;
- пластическое расширение заплатами локальных стенозов коллатеральных артерий;
- протезирование рудиментарных или отсутствующих центральных легочных артерий (рис. 16, 17). При отсутствии обеих центральных легоч-

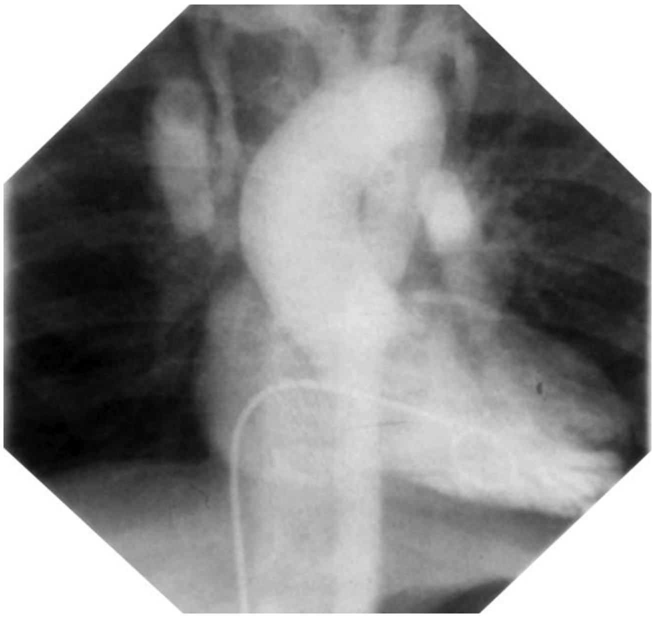


Рис. 17. Ангиокардиограмма пациента перед полной коррекцией порока. Видны протезы обеих легочных артерий и функционирующие подключично-легочные анастомозы

ных артерий (IV тип) операции выполняют последовательно с двух сторон. Пересеченные БАЛКА соединяют между собой и анастомозируют с сосудистым протезом, проксимальный конец которого ушивают. Для обеспечения кровотока создают временную связь между подключичной артерией и протезом с помощью трубки из Gore-Tex. Во время окончательной операции анастомозы с подключичными артериями перекрывают и двусторонние протезы соединяют между собой с помощью бифуркационного легочного гомографта или Т-образного синтетического протеза, центральный конец которого соединяют с правым желудочком (рис. 18).

Значительное расстояние между коллатеральными артериями при IV типе и удаленность от истинных легочных артерий при II и III типах препятствуют их прямому соединению. В этих случаях прибегают к мостовой унифокализации, когда отдельные сосуды в корне легкого соединяют между собой с помощью сосудистого протеза из Gore-Tex (рис. 19).

В табл. 5, 6 представлены характер оперативных вмешательств, выполненных нами у 128 пациентов в возрасте от 8 сут до 40 лет с 1980 по 2004 гг., и статус пациентов на пути к полной коррекции АЛА-ДМЖП.

Наш опыт показал, что почти половина пациентов с АЛА-ДМЖП имеют аномалии распределения и гипоплазию легочных артерий, которые затрудняют полную коррекцию порока. Унифокали-

Таблица 5. Характер оперативных вмешательств (данные Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины)

Характер вмешательств	**Количество пациентов, %**
Первичные радикальные операции	10 (7,8%)
Паллиативные операции – анастомозы+перевязка коммуникативных БАЛКА – унифокализация, в т.ч. со срединного доступа – гемодинамическое расширение легочных артерий – прямое анастомозирование несливающихся легочных артерий	151 64 52 33 2
Радикальные операции после паллиативных вмешательств в т.ч. после унифокализации после операций, расширяющих легочные артерии	59 (50%) 47 12
Всего радикальных операций	69 (53,9%)

Таблица 6. Статус пациентов на пути к полной коррекции АЛА-ДМЖП (данные Института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины)

Статус	**Количество пациентов, %**
Радикальная коррекция	69 (53,9)
Умерли на паллиативных этапах	18 (14,1)
Потенциальные кандидаты на завершающую коррекцию	14 (10,9)
Не достигли минимально допустимых условий для корригирующей операции	15(11,7)
Потеряны	12 (9,4)
Всего	128 (100)

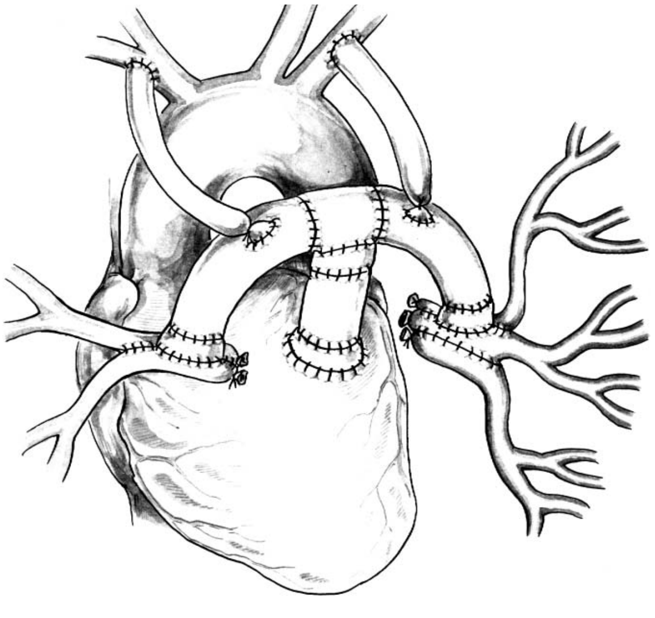


Рис. 18. Во время окончательной операции протезы соединены между собой и с правым желудочком

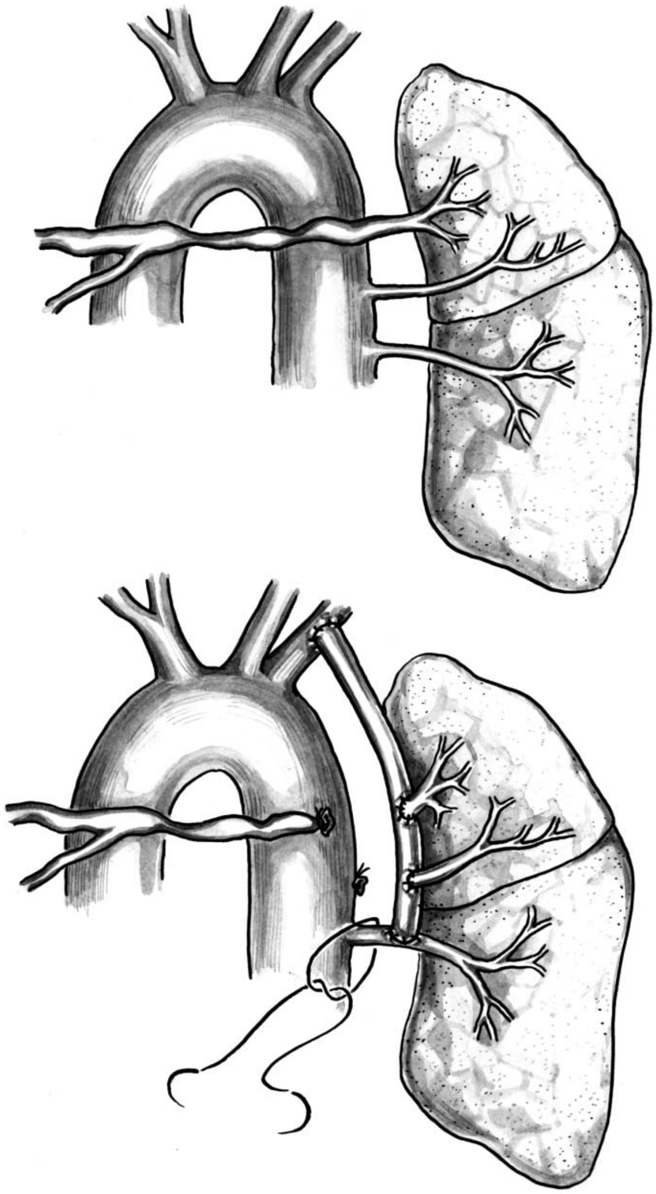


Рис. 19. Схема мостовой унифокализации при IV типе АЛА-ДМЖП

зация источников кровоснабжения легких и гемодинамическая дилатация гипоплазированных легочных артерий позволяют достигнуть условий, при которых возможна полная коррекция порока. Противопоказаниями к операциям унифокализации являются наличие гипертензивных БАЛКА с обструктивными изменениями и множественных дискретных стенозов. Слишком узкие легочные артерии не подлежат расширению. Однако небольшой опыт унифокализации из чрезгрудинного доступа в младенческом возрасте сокращает количество этапных операций и позволяет увеличить число пациентов, подлежаших полной коррекции.

ТЕХНИКА ОПЕРАЦИЙ

Коррекция АЛА с ДМЖП, нормальным распределением сливающихся легочных артерий и ОАП

Атрезия обычно располагается на уровне легочного кольца. В связи с дуктусзависимым легочным кровообращением операцию производят в неонатальном или в раннем младенческом возрасте. Вмешательство предпринимают также у старших младенцев и у детей, в раннем возрасте перенесших шунтирующую операцию.

Единственной особенностью коррекции этого порока, в отличие от тетрады Фалло, является предпочтительная имплантация клапанного кондуита между правым желудочком и легочным стволом. Хотя просветы правого желудочка и легочного ствола разделены областью атрезии, в некоторых случаях разрез правого желудочка может быть продлен через атрезированную зону на легочный ствол. Ширина заплаты должна быть достаточной, чтобы сформировать соответствущий антропометрическим данным искусственный ствол. Узкая полоска собственной ткани в месте атрезии обеспечивает перспективу роста этой области.

Коррекция тетрады Фалло с АЛА и БАЛКА

Кровоснабжение легких при данном пороке отличается большим разнообразием источников и вариабельностью морфологических и гемодинамических характеристик, поэтому отсутствует единый подход, приемлемый для всех пациентов. Общепринятой тактикой до недавнего времени было этапное лечение, направленное на формирование легочного соудистого русла путем унифокализации всех источников кровоснабжения легких и гидравлического расширения гипоплазированных легочных артерий с последующей окончательной операцией. Основным недостатком такого подхода является вынужденное использование инородных материалов (синтетических и биологических), подверженных кальцификации и облитерации сосудистых протезов, отсутствие способности к росту.

Reddy и Hanley (63, 70, 72) разработали принципиально новую одноэтапную операцию, которая может быть выполнена у большинства больных в раннем младенческом возрасте. В пределах одного вмешательства в настоящее время многие хирурги выполняют двустороннюю унифокализацию, закрытие ДМЖП и реконструкцию выводного тракта правого желудочка из серединного доступа (73, 74, 76, 77).

По мнению авторов, этот метод может быть применен у пациентов при всех возможных анатомических вариантах порока: с относительно большими сливающимися истинными легочными артериями, малыми и умеренными аномалиями арборизации, с резко гипоплазированными сливающимися истинными легочными артериями и выраженными нарушениями распределения с преобладанием коллатералей, а также у пациентов с полностью отсутствующими внутриперикардиальными истинными легочными артериями и кровоснабжением легких только коллатералями. Существуют специфические морфологические и физиологические субпопуляции, у которых одноэтапный подход противопоказан. Следует также подчеркнуть, что многие хирурги выборочно используют одноэтапную коррекцию, в зависимости от морфологических деталей и собственного опыта (4, 67, 72, 75, 77–79).

Одноэтапная полная коррекция порока

Приводим технику операции согласно описанию Hanley. Она включает следующие компоненты:

- оценку внутриперикардиальных истинных легочных артерий;
- идентификацию коллатеральных сосудов;
- обработку источников легочного кровотока во время искусственного кровообращения;
- выполнение унифокализации;
- оценку адекватности унифокализации;
- выполнение внутрисердечной коррекции;
- формирование связи правого желудочка с легочной артерией;
- оценку результата операции.

Операцию обычно выполняют у младенцев в возрасте 3–4 мес, иногда в периоде новорожденности или в раннем младенческом возрасте у детей с нестабильным состоянием из-за тяжелого цианоза или выраженной гиперволемии вследствие наличия ОАП, кровоснабжающего одно легкое при коллатеральном кровоснабжении другого.

Доступ через срединную стернотомию. Каждый разрез достаточно длинный — от вырезки грудины до нижнего угла мечевидного отростка — из-за обширного выделения глубоко расположенных структур. Рану сильно растягивают расширителем для улучшения экспозиции обоих легких. Вилочковую железу почти полностью удаляют, оставляя незначительную ее часть выше яремной вены. Широко открывают обе плевральные полости. Перикард вскрывают продольно с обеих сторон выше и ниже диафрагмальных нервов (рис. 20), оставляя полоску перикарда для васкуляризации и физической поддержки нервов. Стараются не повредить их растяжением или коагуляцией, особенно когда они сближаются в верхнем средостении. Иссекают лоскут перикарда, обрабатывают его в растворе глютарового альдегида для использования на последующих этапах операции.

Первый этап операции состоит в *изучении внутриперикардиальных истинных легочных артерий.* Обычно они сливающиеся и очень гипопластичны, с узким легочным стволом, заканчивающимся

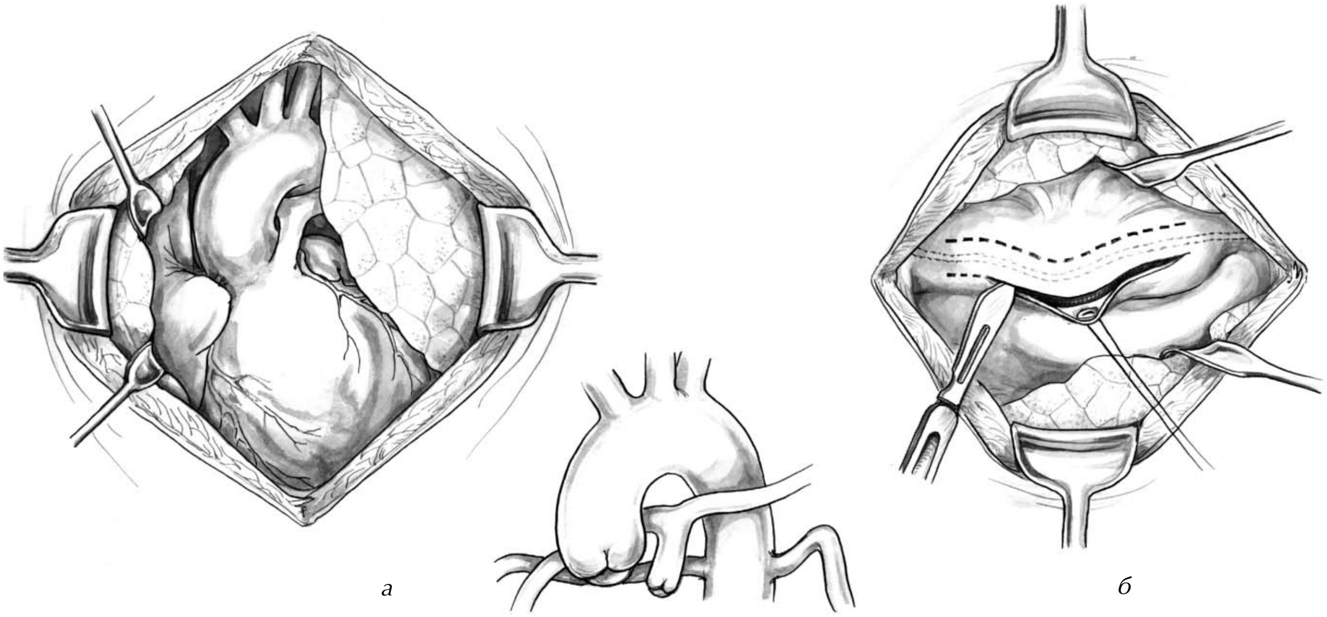


Рис. 20. Срединный широкий трансстернальный доступ с открытием двух плевральных полостей (*а*); параллельные разрезы перикарда вдоль диафрагмальных нервов (*б*)

слепо на уровне атрезированного легочного клапана. Легочный ствол и его ветви выделяют на всем протяжении от центра до разветвлений, входящих в паренхиму легких.

Следующим этапом является *идентификация и оценка коллатеральных артерий.* При этом необходимо иметь четкое представление об их начальных отделах по данным дооперационных ангиокардиограмм. Эта часть операции нестандартна и зависит от количества и расположения больших коллатеральных артерий. Каждую из них идентифицируют на системном конце и выделяют на всем протяжении до места вхождения в паренхиму легкого. Индивидуальный доступ к каждой коллатеральной артерии зависит от места ее отхождения. Наиболее типичным местом отхождения является верхний участок нисходящей аорты. Далее коллатерали направляются кпереди через заднее средостение в среднее средостение и затем в корень легкого. Лучшим доступом к этим коллатералям является прямая препаровка средостения, а не вхождение в плевральную полость. При этом восходящую аорту отодвигают кперели и влево, а верхнюю полую вену — вправо. Задний листок перикарда рассекают по срединной линии в промежутке, ограниченном сверху бифуркацией трахеи и снизу — куполом левого предсердия. При наличии сливающихся центральных легочных артерий приходится проводить препаровку заднего средостения вокруг легочных артерий (рис. 21). Часто приходится вытягивать легкое из грудной клетки кпереди и проводить выделение коллатералей вдоль их заднего пути к правому корню. При открытом ретроперикардиальном пространстве рыхлые ткани заднего средостения не затрудняют выделения коллатеральных артерий. Последующая препаровка направлена на выделение пищевода и нисходящей аорты, чтобы достичь устья коллатералей, которые отходят от аорты.

Иногда большие коллатеральные артерии отходят низко от нисходящей аорты или от крупных сосудов дуги. Эти коллатеральные артерии должны быть выделены от места отхождения, далее — на всем протяжении до вхождения в паренхиму легких. Коллатерали, берущие начало от нижнего участка нисходящей грудной или абдоминальной аорты, лучше выделять со стороны вскрытой плевральной полости спереди от диафрагмального нерва. Легкое бережно вытягивают из плевральной полости, чтобы экспонировать нисходящую аорту и устья коллатералей. Последние могут непосредственно входить в корень легкого или направляться в нижнюю связку легкого перед впадением в его ткань. Нередко коллатеральные сосуды на пути к легкому проходят через мышцу пищевода.

После идентификации и выделения истинных легочных артерий и всех коллатеральных сосудов под них подводят сосудистые тесемки. Канюлируют аорту и обе полые вены. Непосредственно перед началом искусственного кровообращения все коллатеральные сосуды перекрывают у места их отхождения с помощью металлических скобок. Обычно у пациентов с тетрадой Фалло и особенно при АЛА имеет место выраженный коллатеральный возврат. Хирург до операции должен быть осведомлен обо всех источниках легочного кровотока по данным катетеризации и ангиографии. Ими

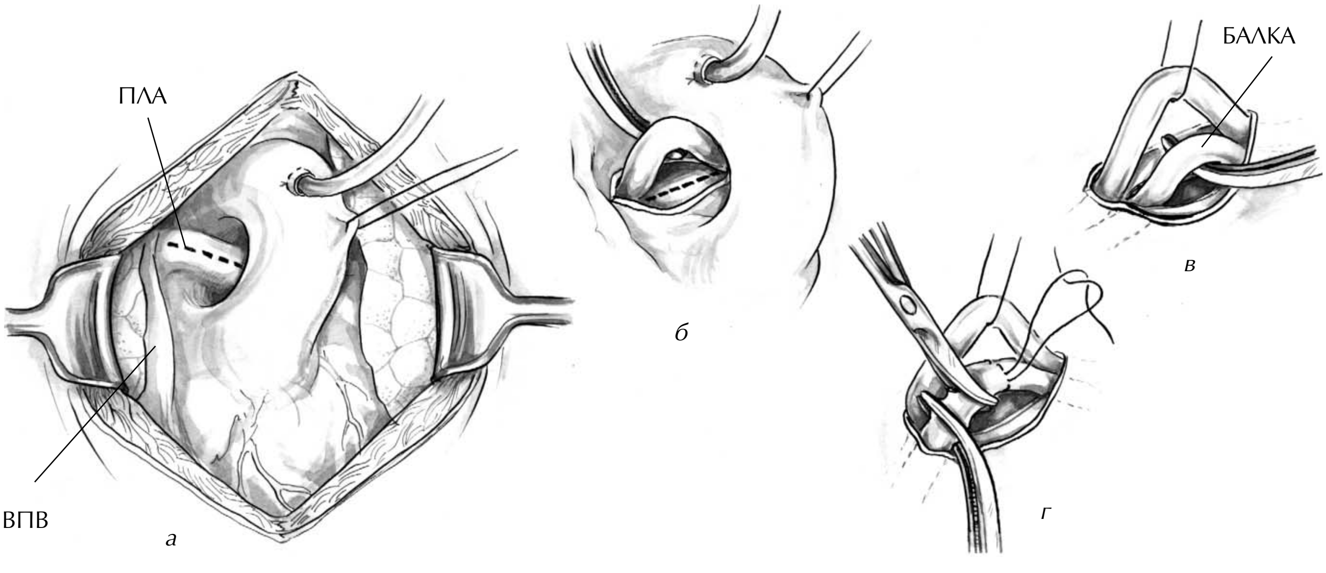


Рис. 21. Выделение правой легочной артерии (*а, б*) и подлежащей под ней коллатеральной артерии, направляющейся в правый корень легкого в переднем средостении (*в, г*)

могут быть артериальный проток, хирургически созданные системно-легочные шунты, БАЛКА и приобретенные коллатерали. По возможности они все должны быть перекрыты для предотвращения утечки крови в легкие и снижения объема системной перфузии. Наибольшую проблему создают мелкие, множественные и диффузные приобретенные коллатерали. Обычно они отходят от внутренней грудной артерии, межреберных и бронхиальных артерий или других сосудов средостения. Если выполнялись предшествующие операции, приобретенные коллатерали формируются в местах плевральных сращений. Некоторые приобретенные коллатерали могут быть закрыты обтурирующими пружинками во время предоперационной катетеризации. В ходе операции хирург должен попытаться перевязать максимально возможное количество коллатералей.

Искусственное кровообращение проводят перфузатом с температурой 34 °С и нормальным уровнем ионизированного кальция, что снижает возможность фибрилляции при препаровке артерий. Перфузию начинают с малой объемной скоростью при энергичных сокращениях сердца. Через кисетный шов на устье правой верхней легочной вены вводят дренаж в полость левого желудочка (10 Fr для детей массой менее 4 кг, 13 Fr — при массе 4–10 кг) и интенсивно отсасывают коллатеральный возврат крови. Все большие коллатерали перевязывают в течение первых 30–90 с перфузии. У пациентов с исходной сатурацией крови более 80% значительная часть множественных источников может быть перекрыта до начала искусственного кровообращения под контролем снижающегося артериального насыщения кислородом (SaO_2). При большом объеме коллатерального возврата может потребоваться более высокая объемная скорость перфузии с поправкой на количество дренируемой крови из левых отделов сердца. Объем коллатерального возврата мы обычно определяем по скорости вращения роликового отсоса при заполненной кровью трубке без воздуха. Больного охлаждают до 25 °С. В связи с утечкой крови по коллатеральным артериям необходимо использовать дополнительный прием для обеспечения адекватной церебральной перфузии путем поддержания pCO_2 на уровне 45 мм рт. ст. или выше.

Следующим этапом является выполнение периферической унифокализации, целью которой является достижение максимальной суммарной площади поперечного сечения легочного артериального русла. Наилучший результат зависит от заранее спланированного объема вмешательства, гибкости хирургической тактики в ходе процедуры, агрессивной мобилизации и творческого изменения маршрута БАЛКА. Большинство коллатеральных артерий можно непосредственно соединить с легочными артериями внутри распрепарованного центрального пространства средостения. Главный приоритет отдают выполнению длинных анастомозов «бок в бок» между коллатералями и истинными легочными артериями, точному сопоставлению собственных тканей и отказу или минимизации использования синтетических кондуитов или чуже-

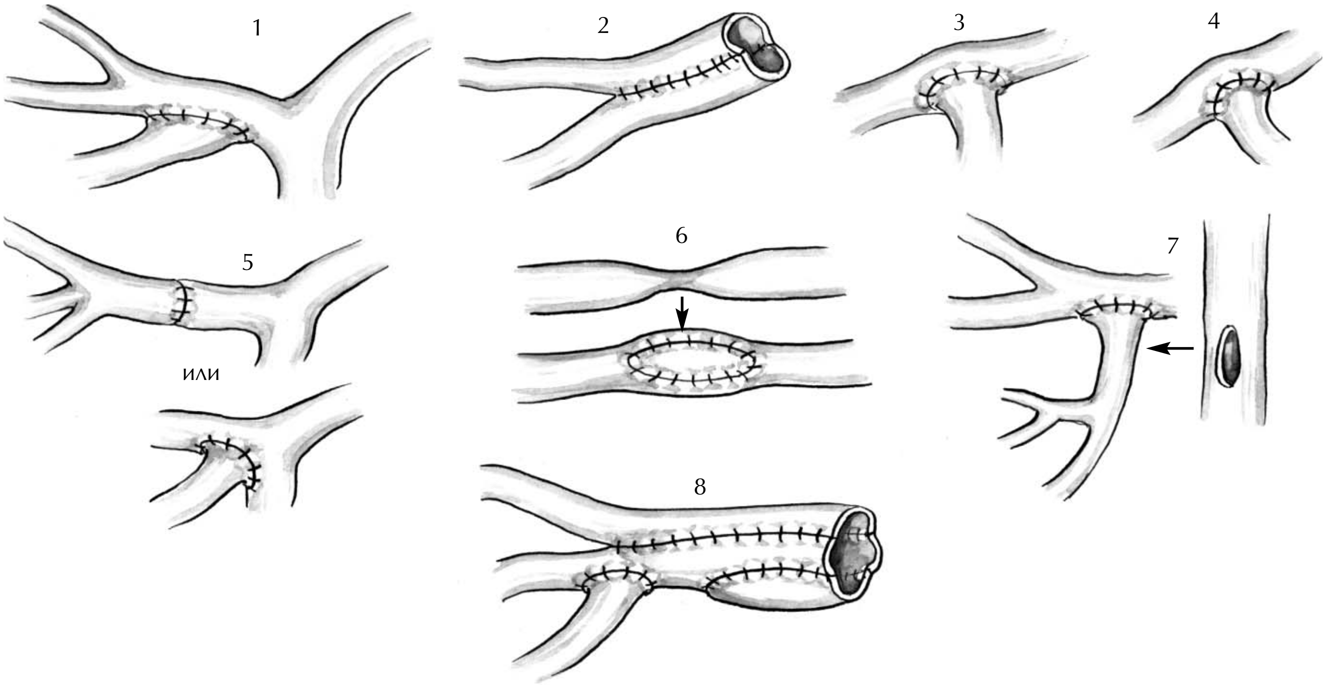


Рис. 22. Различные типы анастомозов, применяемые при унифокализации

родных тканей на периферии. Линию шва начинают с середины соединяемых сосудов и продвигаются к периферии, где артерии входят в легочную паренхиму. Используют тонкую (7/0 или 8/0) рассасывающуюся мононить (maxon). Мобилизованные коллатеральные артерии обычно проводят через поперечный синус и подтягивают к истинным легочным артериям для последующей унифокализации. Иногда их лучше провести выше корня легкого. Коллатерали, которые являются частью двойного кровоснабжения легочного сегмента, целесообразно не перевязывать, а также унифокализировать для увеличения поперечного сечения реконструированных легочных артерий. Применяют различные типы анастомозов (рис. 22):

1. Анастомоз «бок в бок» коллатерали с центральной легочной артерией (расширяет гипоплазированную легочную артерию).
2. Анастомоз «бок в бок» коллатерали с другой коллатералью.
3. Анастомоз «конец в бок» коллатерали к периферической истинной легочной артерии.
4. Анастомоз «конец в бок» коллатерали к коллатерали.
5. Анастомоз «конец в конец» или «конец в бок» коллатерали к центральному аллографту.
6. Расширение сужения коллатерали заплатой из аллографта.
7. Иссеченную из стенки аорты «пуговицу» с гипертензивной коллатералью, анастомозированной с истинной легочной артерией.
8. Реконструкцию новой центральной легочной артерии с помощью заплаты из аллографта.

Заплаты из чужеродного материала применяют нередко, однако они не должны быть циркулярными вне корней легких, чтобы сохранялась воз-

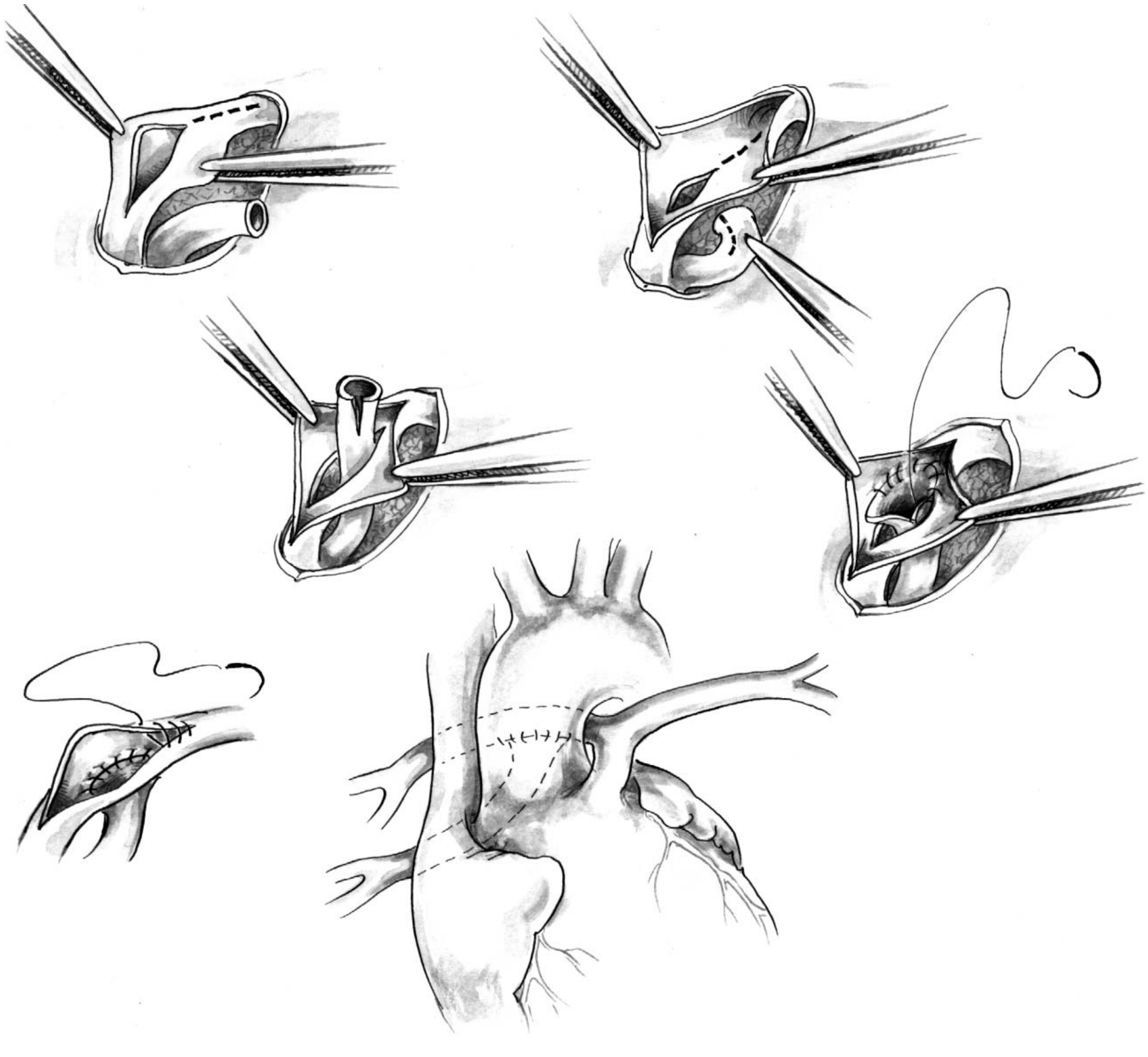


Рис. 23. Техника анастомозов задней полуокружности центральных легочных артерий с коллатералями, отходящими от сосудов дуги или низко от грудной аорты

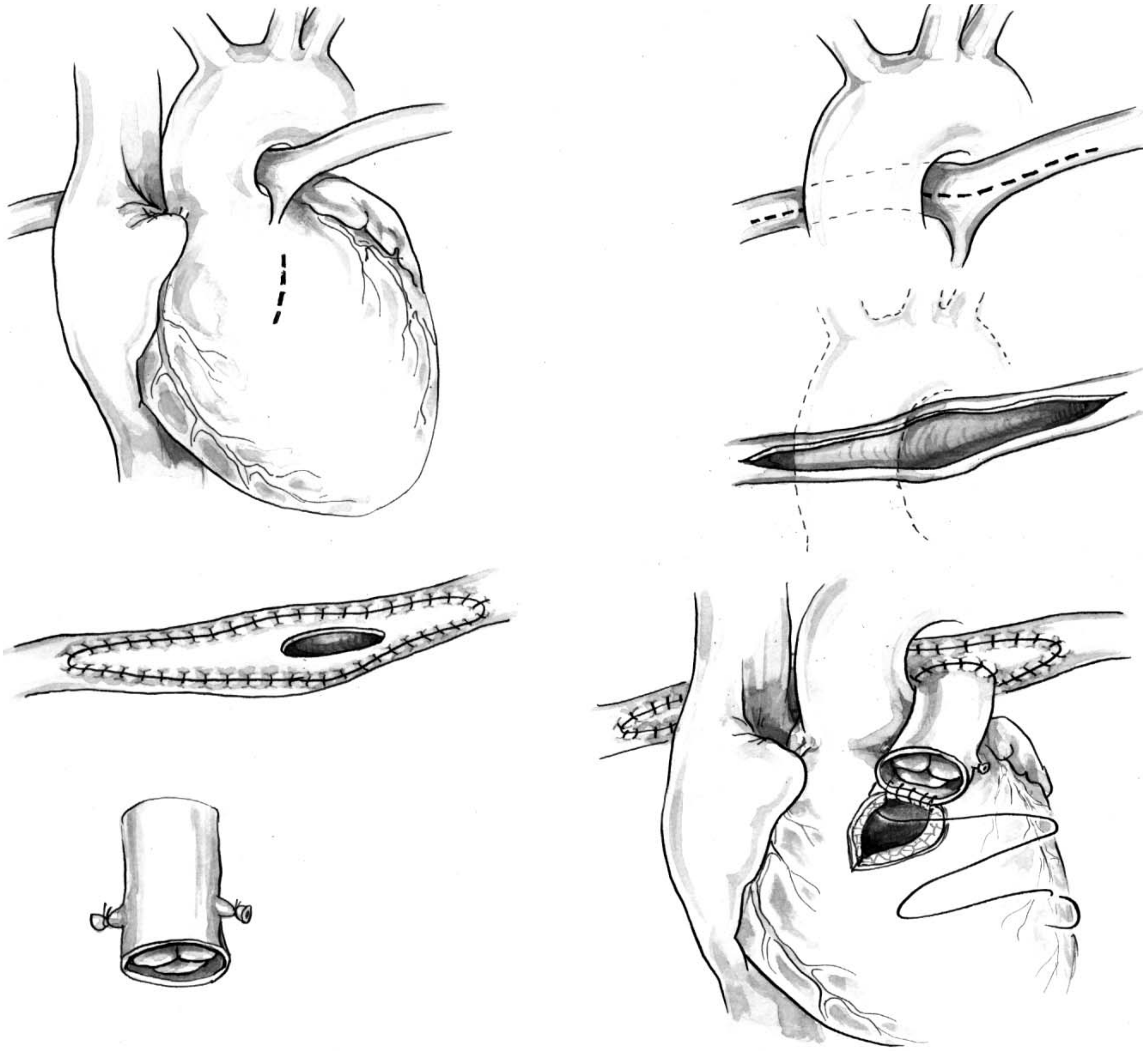


Рис. 24. Реконструкция обеих центральных легочных артерий заплатой из гомолегочной артерии, в которой создано отверстие для анастомозирования с дистальным концом кондуита

можность роста. Изредка центральные легочные артерии имеют нормальные размеры и в расширении их заплатами нет необходимости.

Коллатеральные артерии, отходящие от сосудов дуги аорты или низко от нисходящей грудной аорты, анастомозируют с центральными артериями по типу «конец в бок». Большие аортолегочные коллатеральные артерии соединяют с верхнезадней, задней или нижнезадней полуокружностью центральных легочных артерий, оставляя переднюю стенку свободной от анастомозов (рис. 23). Коллатеральные сосуды трудно дотянуть до истинных легочных артерий спереди корня легкого. От этой техники следует отказаться.

При необходимости переднюю стенку истинных легочных артерий рассекают от правого до левого корня легких и в разрез вшивают заплату из гомолегочной артерии. В результате сформированное легочное сосудистое русло имеет нормальное суммарное поперечное сечение без круговой инородной ткани по всей длине (рис. 24).

Если отсутствуют внутриперикардиальные истинные легочные артерии, коллатеральные сосуды от правого и левого легких можно соединить друг с другом посередине средостения. Все односторонние коллатеральные артерии вначале соединяют друг с другом длинным анастомозом «бок в бок», начиная со стороны пересеченного системного конца и продолжая его до легочной паренхимы. Затем левый и правый концы унифокализированных неолегочных артерий сшивают друг с другом или соединяют с бифуркационным гомолегочным кондуитом (рис. 25). У старших детей и взрослых допустимо использование нерастущих цилиндрических синтетических или биологических материалов, однако у младенцев их следует избегать.

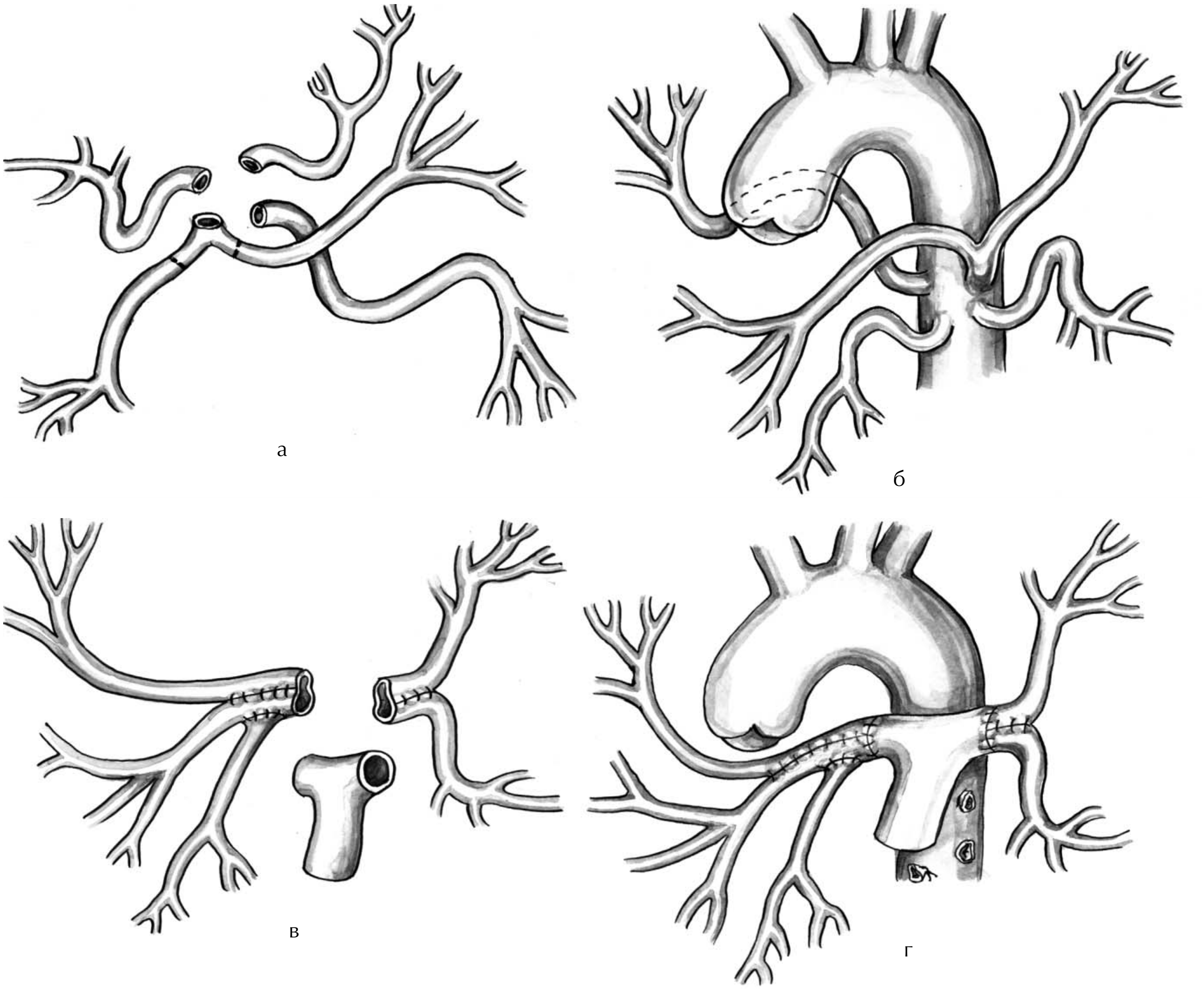


Рис. 25. Формирование легочного артериального русла из БАЛКА (а, б). Коллатерали отсечены от аорты и сшиты «бок в бок» и «конец в бок» с образованием не связанных между собой центральных неолегочных артерий (в). Последние соединены бифуркационным гомолегочным протезом (г)

Оценка адекватности унифокализации

Интегральным показателем адекватности унифокализаци является общее сопротивление легочно-сосудистого русла, которое предопределяет давление в правом желудочке после коррекции порока. Коррекция порока считается удовлетворительной, если систолическое давление в правом желудочке не превышает 60 мм рт. ст. Опытные хирурги могут предсказать эффективность операции по размерам истинных легочных и коллатеральных артерий, а также по полноте привлеченных коллатералей и качеству унифокализации. На основании этой информации хирург принимает осмотрительное решение о продолжении вмешательства в направлении внутрисердечной коррекции. В случаях, когда истинные легочные и коллатеральные артерии недостаточно велики для того, чтобы ожидать низкое сопротивление сосудистого русла, или когда унифокализация была технически трудной и есть сомнения в качестве анастомозов и правильности их расположения, следует использовать разработанный коллективом хирургов из Сан-Франциско объективный метод интраоперационной оценки сопротивления легочных сосудов (72). Перфузиолог заполняет отдельную систему, в которую поступает кровь из венозного резервуара, и нагнетает ее через канюлю, введенную в центральную часть вновь созданной системы легочных артерий (рис. 26). С учетом поверхности тела нагнетают кровь в малый круг кровообращения с объемной скоростью 20% расчетного нормального сердечного индекса, поэтапно повышая ее на 20% до достижения 100% сердечного индекса. После каждого повышения скорости перфузии в стабильном состоянии измеряют давление в легочной артерии через тонкий катетер, который соединяют с датчиком давления. Во время исследо-

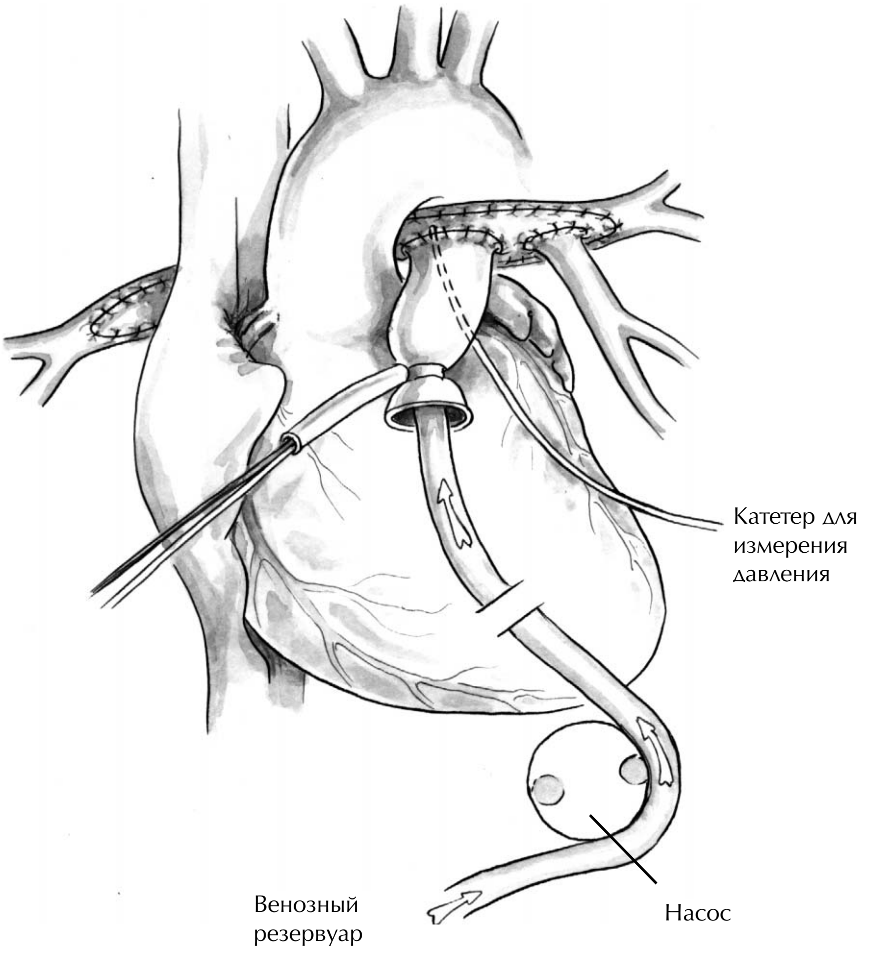


Рис. 26. Схема системы изолированной перфузии реконструированных легочных артерий для исследования общего сопротивления артериального русла легких

вания наблюдают за наполнением ушка левого предсердия. Если сердце сокращается неэнергично из-за гипотермии или гипокальцемии или оно фибриллирует, левые предсердие и желудочек могут быстро перерастянуться легочным венозным возвратом, поэтому следует обеспечить эффективный дренаж.

Если у 3–4-месячного младенца среднее давление в легочной артерии остается ниже 25 мм рт. ст. при скорости легочного кровотока, соответствующей нормальному сердечному индексу, можно выполнять внутрисердечную коррекцию. Ожидаемое соотношение давлений ПЖ/ЛЖ после операции будет менее 0,5. Если давление в легочной артерии при соблюдении тех же условий теста превышает 25–30 мм рт. ст., внутрисердечную коррекцию не выполняют. В этом случае накладывают центральный аортолегочный анастомоз слева от восходящей аорты с центральной частью унифокализированной легочной артерии. Размер шунта определяется массой тела и величиной общего легочно-сосудистого сопротивления, установленной с помощью гидродинамического теста. Если сопротивление значительно повышено, может потребоваться шунт несколько большего диаметра.

Мы начали успешную серию операций унифокализации со срединного трансстернального доступа, рассчитывая, что этот метод если и не позволит выполнить одномоментную коррекцию порока, то по крайней мере сократит количество этапных вмешательств. На рис. 27 показана анатомия и схема одной из наших паллиативных операций с использованием бесклапанного кондуита диаметром 6 мм между правым желудочком и резко гипоплазированной легочной артерией.

У пациентов старшего возраста с проксимальным сужением больших коллатеральных артерий и хорошо развитыми дистальными сосудами прямое соединение собственных тканей не является принципиально важным из-за отсутствия необходимости роста. В этих редких случаях может быть использована трубка из Gore-Tex в качестве протеза центральных легочных артерий, к которому пришивают все коллатеральные артерии (рис. 28).

Внутрисердечную коррекцию технически выполняют, как при тетраде Фалло. Овальное окно не закрывают. После устранения мышечного сужения и закрытия ДМЖП снимают зажим с аорты и в условиях реперфузии формируют сосудистый канал, соединяющий правый желудочек с легочной артерией. В качестве клапанного протеза легочного ствола используют аортальный или легочный аллографт. Если нет необходимости в бифуркационном легочном аллографте, предпочтение следует отдать аортальному, так как более тонкостенный донорский легочный ствол имеет тенденцию к аневризматическому расширению при остаточной легочной гипертензии.

У новорожденных и младенцев используют кондуиты диаметром 10–18 мм, у детей старше 5 лет — 20–25 мм. Длина кондуита не должна быть избыточной из-за возможности его перегиба и сдавления любой из ветвей легочной артерии. Дистальный конец пришивают к легочному стволу или к реконструированной поперечной легочной артерии.

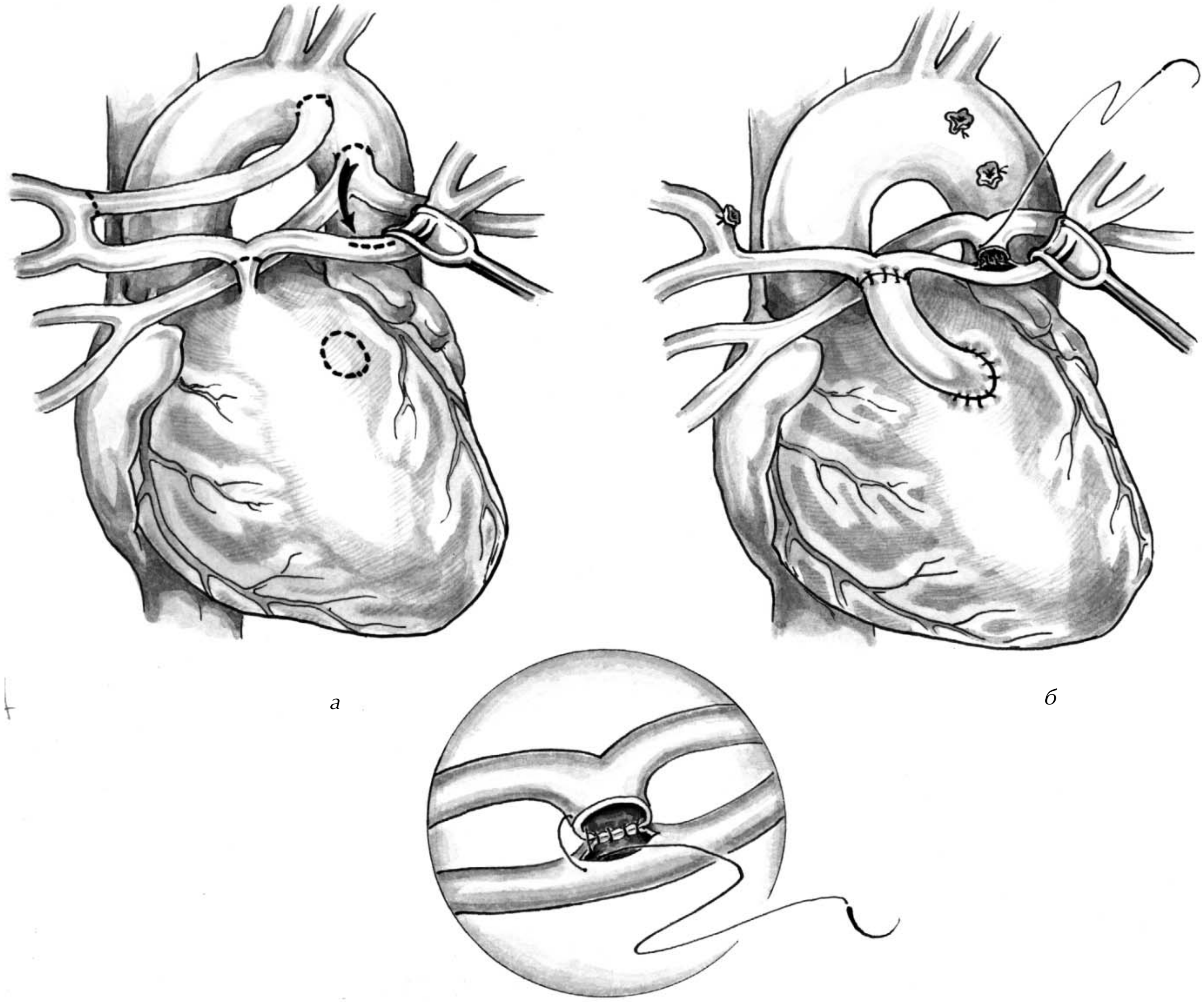


Рис. 27. Вариант первого этапа лечения ребенка с АЛА-ДМЖП из трансстернального доступа. Анатомия (*а*) и схема паллиативной операции с использованием бесклапанного кондуита из Gore-Tex диаметром 6 мм между правым желудочком и резко гипоплазированной легочной артерией. Две коллатеральные артерии, отходящие от аорты общим устьем, анастомозированы с легочной артерией. Коммуникативная БАЛКА, отходящая от дуги аорты, перевязана (*б*)

Длина разреза легочной артерии должна соответствовать диаметру кондуита. Иногда необходимо продлить разрез на одну из ветвей (обычно на левую) для устранения участка сужения. При узкой ветви легочной артерии может потребоваться ее реконструкция с использованием заплаты из перикарда или стенки аллографта.

Проксимальный конец кондуита пришивают к разрезу правого желудочка. Вентрикулярное отверстие должно быть достаточно свободным по длине и ширине. Трабекулярные мышцы иссекают, чтобы они не создавали препятствия на выходе из желудочка. Кондуит вначале фиксируют к верхнему углу вентрикулярного разреза, захватывая в шов остатки инфундибулярной перегородки и край заплаты на ДМЖП. Далее линию шва ведут вдоль обоих краев разреза и останавливаются, когда будет пришита примерно половина окружности кондуита. Выкраивают заплату полулунной формы из аутоперикарда или стенки артериального гомографта и закрывают ею оставшееся вентрикулярное отверстие. Вначале прямой верхний край заплаты пришивают к переднему мышечному полукольцу кондуита, а овальную часть — к краям вентрикулярного разреза. Существует опасность повреждения клапана кондуита и левой передней нисходящей артерии. При данном пороке кондуит заполняет место отсутствующего легочного ствола, поэтому опасность сдавления его грудиной небольшая.

Кроме описанного выше существует альтернативный метод имплантации кондуита, отличающийся тем, что проксимальный конец клапанного аллографта удлиняют тканым трубчатым сосуди-

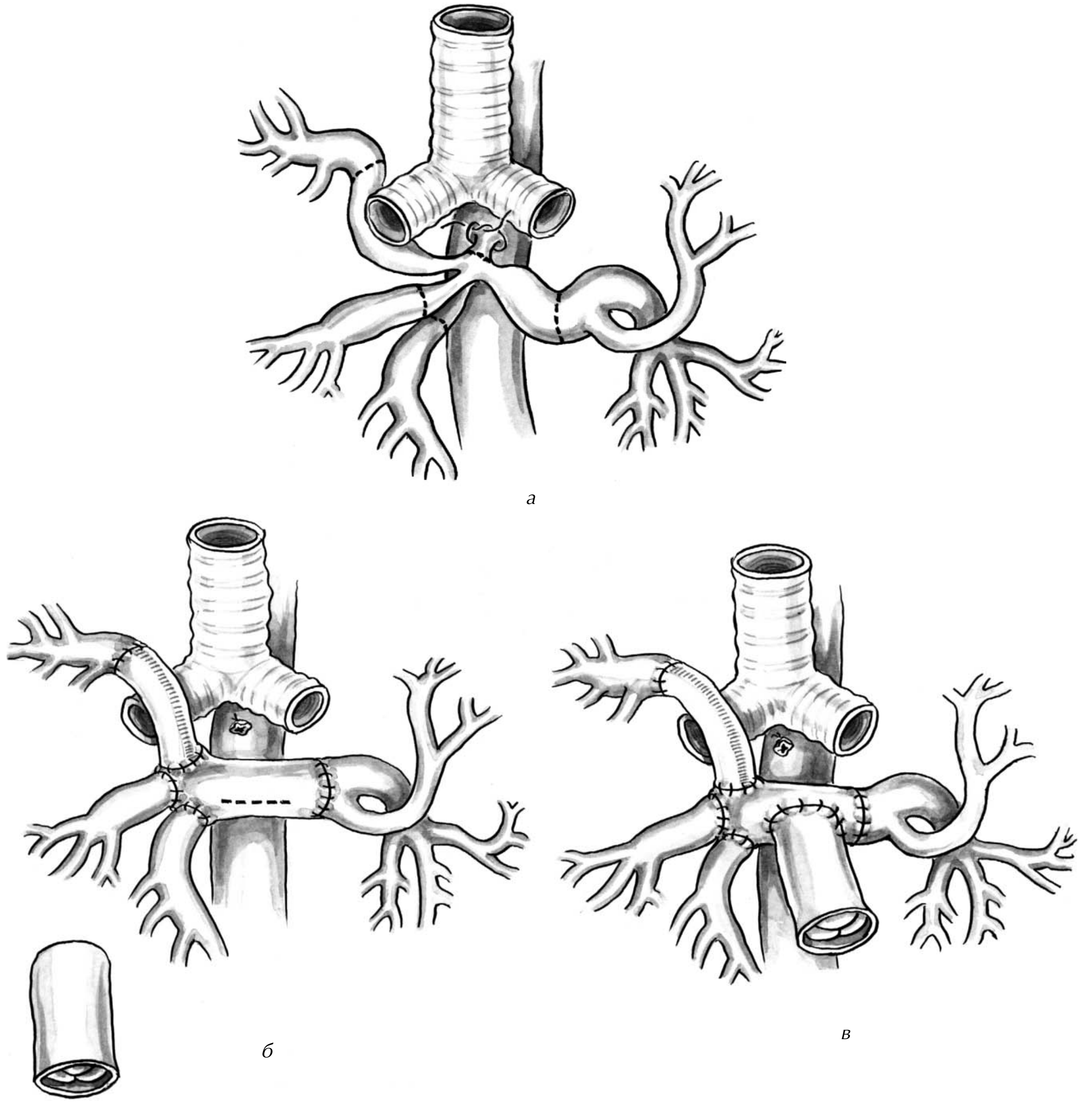


Рис. 28 Анатомия (*а*) и техника операции (*б, в*) при отсутствии центральных легочных артерий и стенозированных БАЛКА у пациентов старшего возраста. Для унифокализации всех источников кровоснабжения легких используются сосудистые протезы из политетрафлюороэтилена

стным протезом из полиэстера или политетрафлюороэтилена, который на 3–5 мм больше клапанного кольца. Синтетический протез срезают косо, оставляя несколько миллиметров для фиксации к верхнему углу разреза и достаточный по длине язык , который служит крышей желудочкового отверстия. Кондуит располагают слева от грудины, ось его находится под углом к разрезу желудочка. Дистальнее кондуит изгибают вправо к месту соединения с легочной артерией. Преимущество этого метода состоит в сохранении циркулярной формы клапана и отсутствии опасности сдавления кондуита грудиной.

ОКОНЧАНИЕ ОПЕРАЦИИ

После завершения коррекции порока предупреждают перерастяжение левого желудочка и предсердия большим легочным венозным возвратом вследствие увеличенного коллатерального кровотока. После остановки аппарата измеряют соотношение давлений в правом и левом желудочках. Величина приемлемого соотношения давлений ПЖ/ЛЖ при данном пороке компромиссная. Она обычно выше, чем при тетраде Фалло со стенозом легочной артерии, так как коррекция в значительной степени носит паллиативный характер и для этих пациентов является единственным шансом. Хирургу приходится согласиться с соотношением давлений 0,9 при клинической стабильности пациента и малой вероятности летального исхода. В противном случае возобновляют искусственное кровообращение и перфорируют заплату на дефекте доступом через правое предсердие. Однако эта необходимость возникает редко, если интраоперационная гидродинамическая проба была благоприятной.

ОСОБЕННОСТИ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ВЕДЕНИЯ

В раннем послеоперационном периоде мониторируют давление в правом желудочке, в правом и левом предсердиях. В связи с тенденцией повышения давления в легочной артерии предпринимают различные вентиляционные и медикаментозные меры по снижению постнагрузки правого желудочка, включая поддержание небольшого респираторного алкалоза и повышенного содержания кислорода в дыхательной смеси. В течение критической фазы периода восстановления пациент должен находиться в состоянии сна и релаксации. Рутинно применяют инотропную поддержку малыми дозами адреналина, средними дозами допамина, амринона или милринона.

После операции отмечается повышенная кровоточивость, как при других продолжительных и обширных вмешательствах. Энергично проводят коррекцию нарушений свертывания крови, применяя свежезамороженную плазму, тромбоцитоплазму и отмытые эритроциты. Антифибринолитические средства не используют из-за возможности тромбоза неолегочного артериального русла с множеством свежих швов.

Из легких обычно отсасывают небольшое количество крови, сильное кровотечение бывает редко. Реперфузионные повреждения легких обнаруживаются часто и ограничены сегментами, которые плохо перфузировались перед унифокализацией. Восстановление происходит в течение первых нескольких дней после операции. У некоторых больных наблюдается повышенная реактивность легочных артерий. Она свойственна старшим пациентам с незащищенным стенозами легочным сосудистым руслом или с большими шунтами. Способы борьбы с этими осложнениями описаны в главе 6.

Если больному выполнена полная коррекция порока, включая закрытие ДМЖП, и соотношение давлений ПЖ/ЛЖ ниже 0,9, в дальнейших вмешательствах, как правило, нет необходимости. Однако если соотношение давлений достигает 1,0, вероятность летального исхода значительна. В этих случаях должно быть произведено повторное вмешательство в целях устранения остаточной обструкции или перфорации заплаты на межжелудочковой перегородке. Решение принимается на основании данных ЭхоКГ и ангиокардиографии. Необходимо предпринять попытку баллонной дилатации мест сужений. Если обнаружена хирургически устранимая причина остаточной обструкции, показана неотложная операция. При отсутствии градиентов давления в центральных легочных артериях причиной правожелудочковой гипертензии может быть гипоплазия периферических артерий или обструкция микроциркуляторного русла. В этих случаях перфорируют заплату.

Одной из проблем раннего послеоперационного периода при тетраде Фалло с АЛА, в отличие от тетрады Фалло со стенозом, является нарушение проходимости дыхательных путей, особенно если была произведена сложная унифокализация. Причинами могут быть наружное сдавление дыхательных путей аортой, унифокализированными коллатералями или кондуитом (80); обострение субклинической трахеобронхиальной маляции; повреждение диафрагмального нерва при агрессивной препаровке; присущая больным с АЛА предрасположенность к снижению реактивности дыхательных путей (81), а также повреждение автономной иннервации и кровоснабжения дыхательных путей (63, 82). Важным компонентом лечения во время операции и в послеоперационном периоде является интенсивный туалет трахеобронхиального дерева — отсасывание с лаважем и даже бронхоскопия для удаления секрета.

Если давление в левом предсердии значительно выше, чем в правом, это свидетельствует о наличии лево-правого сброса на различных уровнях. При задержке стабилизации состояния из-за сердечной недостаточности необходимо установить место шунтирования крови с помощью ЭхоКГ, ангиокардиографии и закрыть шунты с применением катетерной технологии или хирургическим способом.

Перед выпиской из клиники проводят ЭхоКГ-исследование и по возможности перфузионное сканирование легких. Впоследствии эти исследования повторяют с интервалом 6 мес. Если обнаруживается регургитация на трехстворчатом клапане или сканирование легких демонстрирует нарушение распределения кровотока, безотлагательно выполняют катетеризацию сердца. В плановом порядке катетеризацию выполняют через год после операции. Пациентов с незакрытым ДМЖП следует зондировать через 3 мес после унифокализации для уточнения срока окончательной операции. Если соотношение Qp/Qs меньше, чем 2:1, это указывает на рестриктивное легочно-артериальное русло. Сужения устраняют путем чрескожной баллонной дилатации, стентирования или хирургического расширения легочных артерий заплатами с одной или с двух сторон.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Оценить результаты хирургического лечения АЛА-ДМЖП трудно не только вследствие очень широкого спектра тяжести заболевания, но и из-за неоднозначных подходов к решению задачи различных хирургических групп. Сливающиеся легочные артерии с дуктусзависимым кровообращением являются наиболее благоприятной формой порока с точки зрения непосредственных и отдаленных результатов лечения. Трудным разделом кардиохирургии, несмотря на совершенствование хирургических технологий, остается коррекция гипоплазии легочных артерий с большими аортолегочными коллатералями, частичной арборизацией и отсутствием центральных легочных артерий. Полная анатомическая коррекция возможна лишь у 30% больных. Этапное лечение сопровождается достаточно высокой непосредственной и отдаленной летальностью, пожизненной необходимостью повторных вмешательств и тяжелыми осложнениями отдаленного периода.

Многоэтапная коррекция, включая унифокализацию

Наиболее полный материал этапного лечения был опубликован в 2002 г. Cho и соавторами (83) из клиники Mayo. В период между 1977 и 1999 гг. 495 пациентов были прооперированы. Из общего числа у 160 пациентов коррекция, включая закрытие ДМЖП, не была завершена. Из них у 28% была выполнена унифокализация или реконструкция выводного тракта правого желудочка и 21% пациентов прошли все стадии подготовительного лечения, однако им было отказано в полной коррекции. Ранняя летальность составила 16% и отдаленная — 23%. Фактором риска поздней летальности было наличие БАЛКА.

Полная коррекция была достигнута у 335 пациентов. У 30% больных она была выполнена в пределах одной операции, лечение 69% больных проводилось поэтапно. У 6,6% пациентов дефект был повторно открыт из-за правожелудочковой гипертензии. Ранняя летальность составила 4,5%. Она была обусловлена высоким давлением в правом желудочке, превышающим 0,7 системного давления. Поздняя летальность составила 16% при средних сроках наблюдения 11 лет. Факторами риска в отдаленном периоде были несливающиеся центральные легочные артерии, открытие ДМЖП и замена кондуита. Двадцатилетняя выживаемость составила 75% и отсутствие необходимости в повторных операциях — всего 29%.

В 1989 г. Sawatari и соавторы (4) в Токио описали собственную технику мостовой унифокализации множественных аортолегочных коллатеральных сосудов с лошадиной перикардиальной трубкой, соединенной с модифицированным анастомозом Blalock. Авторы представили первый этап унифокализации у 34 пациентов в среднем возрасте 7 лет с летальностью 6%. Второй этап сопровождался летальностью 12%.

В 2001 г. Metras и соавторы (84) в Марселе (Франция) сообщили о многоэтапном лечении 10 пациентов с крайне гипоплазированными легочными артериями и БАЛКА. Полная коррекция достигнута у 7 больных после создания связи правого желудочка с легочными артериями, последующих интервенционных катетеризаций с баллонной дилатацией и стентированием легочных артерий, а также окклюзий коллатералей пружинками. После подготовки сосудистого русла был закрыт ДМЖП. Один пациент умер в раннем периоде, один — в отдаленном. Соотношение давлений ПЖ/ЛЖ в сроки 83 мес составило 0,6.

В 1995 г. Hadjo и соавторы (85) в Бордо (Франция) представили результаты лечения 52 больных, у половины из которых имели место сливающиеся легочные артерии и ОАП как единственный источник кровоснабжения легких. Остальные 26 пациентов были частично или полностью зависимы от системных коллатеральных сосудов. У 8 больных менее 10 легочных сегментов были связаны с истинными легочными артериями. Из 26 пациентов с дуктусзависимым легочным кровотоком полная коррекция порока была выполнена у 23, а из 26 больных, зависимых от коллатерального кровообращения, — только у 9. Один пациент умер в раннем и 2 — в отдаленном периоде.

В материалах, представленных Dinarevic с соавторами (26) в Лондоне, среди 54 пациентов, оперированных между 1972 и 1992 гг., у 56% было дуктусзависимое легочное кровообращение. Полная коррекция была произведена в этой подгруппе у 27% пациентов и только у 17% пациентов с коллатеральным легочным кровообращением. В 1-й декаде исследования летальность достигала 42%, а во 2-й (между 1983 и 1993 гг.) снизилась только до 26%.

McElhinney и соавторы (80) проанализировали суммарные данные девяти центров, которые показывают, что только у 31,9% больных, подвергшихся полной коррекции, определяется низкое давление в правом желудочке. Операции в основном были выполнены в возрасте старше 1 года, во многих случаях лечение проводилось поэтапно.

Ангиокардиографические исследования в отдаленном периоде показали, что общее ЛСС зависит не столько от морфологии и калибра центральных легочных артерий, сколько от количества связанных с ними бронхолегочных сегментов (86, 87).

Разочаровывающие результаты лечения этого порока дали основание некоторым авторам констатировать, что естественное течение АЛА-ДМЖП хорошее или лучше, чем модифицированное хирургией. В 1980 г. Sommervile на конференции в Праге остроумно заметила, что эта "птичка" (ангиографический вид гипоплазированных легочных артерий с атрезированным стволом) вряд ли сможет стать "орлом". Шестнадцать лет спустя, в 1996 г., вместе со своим соавтором Bull (88) она не изменила своей точки зрения. На основании изучения естественного и модифицированного течения порока у 218 пациентов авторы заявили, что они не могут быть уверенными в том, что множественные операции и кардиологические интервенции оказывают положительное влияние на перспективу большинства пациентов.

С 1992 г. Hanley и Reddy (63) в Сан-Франциско начали одиссею первичной унифокализации с одновременным закрытием ДМЖП, надеясь на улучшение результатов лечения всех вариантов этого порока. Первая публикация описывала инновационный метод одноэтапного вмешательства у 10 пациентов с наиболее тяжелой морфологией, прооперированных в период с августа 1992 г. по март 1994 г. Средний возраст больных составил 2,08 года и средний индекс Nakata истинных легочных артерий — 50. Авторы подчеркивали успешность прямых анастомозов между коллатералями и истинными легочными артериями без использования чужеродных тканей. Дефект межжелудочковой перегородки был оставлен открытым только у одного пациента. Послеоперационное соотношение давлений ПЖ/ЛЖ варьировало от 0,31 до 0,58 (в среднем 0,47). Ранних летальных исходов не было. К 1998 г. авторы прооперировали 72 пациента, а к 2004 г. — уже 130 пациентов в возрасте от 5 дней до 39 лет (89). Количество унифокализированных БАЛКА колебалось от 2 до 9, в среднем 4. Одноэтапная полная унифокализация была достигнута у 90% больных, у остальных — после двух или трех операций. Дефект межжелудочковой перегородки был закрыт у 60% пациентов во время первичной операции, у 95% больных давление в правом желудочке было приемлемым (менее 50% системного). Паралич диафрагмального нерва сохранился у 5% больных, в нескольких случаях произведена пликация диафрагмы. Повторное хирургическое или чрескожное вмешательство по поводу сужений легочных артерий потребовалось 20% больных. У 2 пациентов развилась аневризма выводного тракта правого желудочка. Обструкция кондуита происходила с той же частотой и в те же сроки, что и после других операций, требующих применения кондуитов.

Ранняя летальность составила 6%, отдаленная — 5%. Отдаленная летальность связана с внезапным легочным кровотечением — у 2, инфекцией — у 2 пациентов, сердечная смерть наступила у 3 пациентов.

Несмотря на ранний энтузиазм авторов, связанный с оценкой возможности одноэтапной коррекции порока, в более поздней работе авторы из Сан-Франциско (90) полагают, что определенной подгруппе пациентов следует в качестве первого этапа создать аортолегочное окно. Этот подход был применен у18 пациентов со сливающимися центральными легочными артериями, имеющими диаметр 1–2,5 мм, с хорошо развитой периферической арборизацией. У большинства больных были выраженный цианоз и аортолегочные коллатерали, связанные с истинной легочной артериальной системой. Ранней летальности не было и две поздние смерти не связаны с процедурой. Из 17 пациентов 15 в отдаленном периоде была выполнена ангиография, которая продемонстрировала хороший рост истинных легочных артерий.

В исследовании 2002 г. авторы (70) представили более реальные возможности лечения всего спектра этой сложной патологии. Они разделили весь накопленный клинический материал (84 случая) в зависимости от хирургической тактики на 3 группы: 1-я (56 пациентов) — полная унифокализация и внутрисердечная коррекция в пределах одной операции, выполненной через срединную стернотомию (средний возраст больных 6,5 мес); 2-я (23 пациентов) — полная унифокализация из срединного доступа, но ДМЖП оставлен открытым (средний возраст 7 мес); 3-я (6 пациентов) — этапная унифокализация с последующими торакотомиями, часто в течение одной госпитализации (средний возраст 8,7 мес). В 1-й группе было 5 ранних и 7 поздних смертей, во 2-й группе — 4 ранних и не было поздних смертей, в 3-й группе смертей не было. В сумме ранняя смертность составила 10,6%, к 2 годам оставались живыми 88% больных, перенесших ранний период, к 4 годам — 74% пациентов. Факторами, которые коррелировали с худшей выживаемостью в отдаленном периоде, были: большая продолжительность искусственного кровообращения, более высокое давление в правом желудочке после коррекции (только в1-й группе) и делеция хромосомы 22q11. В течение отдаленного периода умерли 7 пациентов, все принадлежали к 1-й группе, что не было явно связано с гипертензией в правом желудочке. Повторные вмешательства на вновь созданной системе легочных артерий были достаточно часты. К 5 годам не нуждались в реоперациях только 42% больных.

Другие авторы также отмечали отрицательное влияние на исходы в отдаленном периоде микроделеции хромосомы 22q11, вероятно, в связи с более выраженной патологией легочных артерий (91).

Hospital for Sick Children (Торонто) представил данные о естественном и модифицированном течении заболевания у 206 детей, поступивших на лечение в 1975–2000 гг. (92). Средний возраст пациентов составил 2 дня (дети от рождения до 10 мес). У 84 (41%) пациентов доминирующим источником легочного кровообращения были БАЛКА. У 180 пациентов было выполнено 389 хирургических и 155 катетерных вмешательств. У 32 больных (16%) операции не предпринимали, из них 21 больной умер. Системно-легочный анастомоз наложен 99 (49%) больных, реконструкция выводного тракта правого желудочка произведена 24 больным (9%). Полная коррекция порока была выполнена 62% пациентов, из них 38% — первичная коррекция. Согласно кривой оценки выживаемости Kaplan–Meier, от рождения к 1 мес были живы 89% детей, к 1 году — 76% и к 10–25 годам — 62%. Пациенты, которые перенесли полную коррекцию порока, жили дольше: к 1 мес после операции были живы 91% из них и к 5–18 годам — 85%. Вышеприведенная выживаемость в работе Bull и соавторов (88), на основе которой были сделаны пессимистические выводы, заметно хуже полученной в Hospital for Sick Children (Торонто).

Вне зависимости от одноэтапного или стадийного лечения выживаемость больных тесно связана с проведением повторных операций и активностью кардиологов, выполняющих серию дилатаций и стентирований легочных артерий (70, 93, 94). Перспективу больных существенно улучшают ранние вмешательства (95–97), так как они позволяют избежать прогрессирования обструктивных сосудистых изменений в гипертензивных коллатералях. Rosenberg и Rabinovitch (98) показали, что в стенках легочных артерий в раннем возрасте содержится больше эластина, чем в старшем. Это означает, что в более молодом возрасте потенциал сосудистого ремоделирования и роста выше.

Одними из характерных свойств больных с АЛА-ДМЖП являются постоянная гиперреактивность дыхательных путей и дыхательные проблемы у неоперированных больных и после коррекции, отмеченные у 66,7% пациентов (99). У них снижена жизненная емкость легких и дыхательный объем.

После коррекции порока у пациентов с БАЛКА обнаружено значительное ухудшение вентиляции легких с низкой диффузионной способностью и обструктивными изменениями дыхательных путей, приводящими к снижению газообмена при нагрузке (100). Эти изменения тесно связаны перфузионно-вентиляционным дисбалансом и увеличением вентиляционного мертвого пространства, что сопровождается снижением функции элиминации CO_2 и физической работоспособности.

У больных с АЛА-ДМЖП часто встречается недостаточность аортального клапана вследствие дилатации корня аорты как отражение увеличенного тока крови через клапан и недостаточной мышечной поддержки створок (101–107), а также инфекционного эндокардита. Прогрессирование аортальной недостаточности после первичной полной коррекции приводит к необходимости протезирования аортального клапана, главным образом к концу 3-й декады жизни (107).

Многие пациенты, перенесшие героическую хирургию, страдают от хронической недостаточности правого желудочка в связи с прогрессированием правожелудочковой гипертензии, отражающей аномальное легочное кровообращение. Эти люди пожизненно привязаны к кардиохирургам и кардиологам, ожидая от них помощи через повторные операции по замене кондуитов и улучшению проходного сечения легочного артериального русла. Чрескожная имплантация легочного клапана, осуществленная Bonhoeffer и соавторами (108), возможно, откроет перспективы решения одной из проблем отдаленного послеоперационного периода у этих больных.

Литература

1. Macartney F, Deverall P. Scott O. Haemodynamic characteristics of systemic arterial blood Supply to the lungs. Br Heart J 1973;35:28.
2. Macartney FJ, Scott O, Deverall PB. Haemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect – including a case of persistent fifth aortic arch. Br Heart J 1974;36:1049.
3. Haworth SG. Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect. A precarious blood supply. Br Heart J 1980;44:5.
4. Sawatary K., Imai Y., Kurosawa H. et al. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. Ibid. 1989. Vol. 98. – Part. 1. – P. 738–750.
5. Sawatary K, Imai Y., Takeuchi et al. Surgery for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. Cardiology in the Young. 1993. Vol. 3 (Suppl. 1). P. 20.
6. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:1018.
7. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME Jr, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1978; 42:458–66.
8 .Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl.): 376^161.
9. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999; 20: 411–17.
10. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, Wren C. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. Heart 2000; 84: 499–503.
11. Momma K, Kondo C, Matsuoka R. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia associated with chromosome 22qll deletion. J Am Coll Cardiol 1996; 27:198–202.
12. Momma K, Takao A, Matsuoka Retal. Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22qll.2 deletion in adolescents and young adults. Genet Med 2001; 3(1): 56–60.
13. Digilio MC, Marino B, Grazioli S et al. Comparison of occurrence of genetic syndromes in ventricular septal defec with pulmonic stenosis (classic tetralogy of Fallot) versus ventricular septal defect with pulmonic atresia. Am J Cardiol 1996; 77: 1375–6.
14. Chessa M, Butera G, Bonhoeffer P et al. Relation of genotype 22qll deletion to phenotype of pulmonary vessels in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia-ventricular septal defect. Heart 1998; 79:186–90.
15. Hofbeck M, Rauch A, Buheitel G et al. Monosomy 22qll in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries. Heart 1998; 79:180–5.
16. Burn J, Takao A, Wilson D et al. Conotruncal anomaly face syndrome is associated with a deletion within chromosome 22qll. J Med Genet 1993; 30: 822–4.
17. Momma K, Kondo C, Matsuoka R, Takao A. Cardiac anomalies associated with a chromosome 22qll deletion in patients with conotruncal anomaly face syndrome. Am J Cardiol 1996; 78(5): 591–4.
18. Matsuoka R, Kimura M, Scambler PJ et al. Molecular and clinical study of 183 patients with conotruncal anomaly face syndrome. Hum Genet 1998; 103: 70–80.
19. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE et al. Frequency of 22qll deletions in patients with conotruncal defects. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 492–8.
20. Maeda J, Yamagishi H, Matsuoka R et al. Frequent association of 22qll.2 deletion with tetralogy of Fallot. Am J Med Genet 2000; 92: 269–72.
21. Wilson DI, Burn J, Scambler P, Goodship J. DiGeorge syndrome: part of CATCH 22. Med Genet 1993; 30: 852–6.
22. Hong R. The DiGeorge anomaly (CATCH 22, DiGeorge/ velocardiofacial syndrome). Semin Hematol 1998; 35: 282–90.
23. Wulfsberg EA, Leana-Cox J, Neri G. What's in a name? Chromosome 22q abnormalities and the DiGeorge, velocardiofacial, and conotruncal anomalies face syndromes. Am J Med Genet 1996; 65(4): 317–19.
24. Anderson RH, Devine WA, Del Nido P. The surgical anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia rather than pulmonary stenosis. J Card Surg 1991;6:41.
25. Thiene G, Frescura C, Bini RM, Valente M, Gallucci V. Histology of pulmonary arterial supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Circulation 1979;60:1066.
26. Dinarevic S, Redington A, Rigby M, Shinebourne EA. Outcome of pulmonary atresia and ventricular septal defect during infancy. Pediatr Cardiol 1995; 16:276–282.
27. Rabinovitch M. Pathology and anatomy of pulmonary atresia and ventricular septal defect // Prog. Pediatr. Cardiol. – 1992. – Vol. 1. – P. 9–17.
28. Somerville J. Management of pulmonary atresia. Brit. Heart J. 1970,vol.32,p. 641–651
29. McGoon D. C, Fulton R. E., Devis G. D. et al. Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect // Ibid. – 1977. – Vol. 56. – P. 473–479.
30. Lacour-Gayet F., Maruszewski B., Mavrodis C., Jacobs J.P., Elliott M.J. Presentation of the International Nomenclature for Congenital Heart Surgery. The long way from nomenclature to collection of validated data of the EACTS// Eur J Cardiothoracic Surg 2000; 18: 128–35.
31. Tchervenkov C. I., Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia and ventricular septal defect // Ann Thorac Surg – 2000; 69:S97–105.
32. Alfieri O., Blackstone E. H., Kirklin J. W. et al. Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia // Ibid. – 1978. – Vol. 76, M 3. – P. 321–335.
33. Edwards JE, McGoon DC. Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. Circulation 1973;47:393.
34. Hofbeck M, Sunnegardh JT, Burrows PE, Moes CA, Lightfoot N, Williams WG, et al. Analysis of survival in patients with pulmonic valve atresia and ventricular septal defect. Am J Cardiol 1991;67:737.
35. Olin CL, Ritter DG, McGoon DC, Wallace RB, Danielson GK.Pulmonary atresia: surgical considerations and results in 103 patients undergoing definitive repair. Circulation 1976;54:III35.
36. Kirklin J. W., Blackstone E. H., Shimazaki Y. et al. Survival, functional status and reoperations after of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1988. – Vol. 96, MI.–P. 102–106.
37. Rabinovitch M., Herrera-DeLeon V., Castaneda A. R., Reid L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with pulmonary atresia Circulation. – 1981. – Vol. 64. – P. 1234–1249.
38. Boyden E.A. The time lag in the development of bronchial arteries. Anat. Rec. 1970. – Vol. 166.– P. 610–614.
39. Shanley C, Lupinetti F. M., Shan N. L. et al. Primary unifocalization for the absence of intrapericardial pulmonary arteries in the neonate. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1993. – Vol. 106, M 2. – P. 237–247.
40. Bharati S, Paul MH, Idriss FS, Potkin RT, Lev M. The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: pseudo-truncus. J Thorac Cardiovasc Surg 1975;69:713.
41. Elzenga NJ, Gittenberger–de Groot AC. The ductus arteriosus and stenoses of the pulmonary arteries in pulmonary atresia. Int J Cardiol.1986;11:195.
42. Rao P. S. Transcather Therapy in Pediatrics // Cardiology. – Philadelphia, 1993. P. 213–228.
43. Iyer K. S., Mee R. B. B. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary collateral arteries // Ibid. – 1991. – Vol. 51. P. 65–72.
44. Blackstone EH, Shimazaki Y, Maehara T, Kirklin JW, Bargeron LM. Prediction of severe obstruction to right ventricular outflow after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 288–93.
45. Kirklin JW, Blackstone EH, Shimazaki Y et al. Survival, functional status, and reoperations after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. / Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 102–16.
46. Rosenberg HG, Williams WG, Trusler G A, Higa T, Rabinovitch M. Structural composition of central pulmonary arteries. Growth potential after surgical shunts. I Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94:498–503.

47. Cho JM, Puga FJ, Danielson GK et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries. Thorac Cardiovasc Surg 2002; 124: 70–48.

48. Hausdorf G, Schulze-Neick I, Lange PE. Radiofrequency- assisted "reconstruction" of the right ventricular outflow tract in muscular pulmonary atresia with ventricular septal defect. Br Heart J 1993; 69: 343–6.

49. Abdel-Massih T, Boudjemline Y, Bonhoeffer P. Unusual interventional management in an adult with tetralogy of Fallot. Cardiol Young 2003; 13: 203–5.

50. Rich AB. A hitherto unrecognized tendency to the development of widespread pulmonary vascular obstruction in patients with congenital pulmonary stenosis (tetralogy of Fallot). Bull Hopkins Hosp 1948; 82: 389–95.

51. Ferencz C. The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot. I. Changes with pulmonary stenosis. Bull Hopkins Hosp 1960;106: 81–99.

52. Ferencz C. The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot. II. Changes following a systemic-pulmonary artery anastomosis. Bull Hopkins Hosp 1960; 106:100–7.

53. Haroutunian LM, Neill CA, Dorst JP. Pulmonary pseudofibrosis in cyanotic heart disease. A clinical syndrome mimicking tuberculosis in patients with extreme pulmonic stenosis. Chest 1972; 62: 587–92.

54. Pahl E., Fong L., Anderson R. H. et al. Fistulous communications between a solitary coronary artery and the pulmonary arteries as the primary source of pulmonary blood supply in tetralogy of Fallot with pulmonary valve atresia. Amer. J. Cardiol. 1989. Vol. 63.P.140–143.

55. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, De Wall RA,et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Pallet, pentalogy of Pallet, and pulmonary atresia defects: report of first ten cases. Ann Surg 1955;142:418.

56. Rastelli GC, Ongley PA, Davis GD, Kirklin JW. Surgical repair for pulmonary valve atresia with coronary-pulmonary artery fistula: report of case. Mayo Clin Proc 1965;40:521.

57. Ross DN, Somerville J. Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve. Lancet 1966;2:1446.

58. Weldon CS, Rowe RD, Gott VL. Clinical experience with the use of aortic valve homografts or reconstruction of the pulmonary artery, pulmonary valve, and outflow portion of the right ventricle. Circulation 1968;37:II51.

59. McGoon DC, Baird DK, Davis GD. Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia. Circulation 1975;52:109.

57. Kirklin JW, Bargeron LM Jr, Pacifico AD. The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operations. Circulation 1977;56:612.

58. Haworth SG, Macartney FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Br Heart J 1980;44:14.

59. Haworth SG, Rees PG, Taylor JF, Macartney FJ, de Leval M, Stark J. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: effect of systemic-pulmonary anastomosis. Br Heart J 1981;45:133.

60. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. J. Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:832.

61. Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Fuhrman BP, Bass JL. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. Circulation 1983;67:962.

62. Yamamoto S, Nozawa T, Aizawa T, Honda M, Mohri M. Transcatheter embolization of bronchial collateral arteries prior to intracardiac operation for tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:739.

66. Yagihara T, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Uemura H, Isizaka T, et al. Unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:392.

67. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:1018–1029.

68. Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranou EG, Labrosse CJ, Soto B, Bargeron LM Jr. Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:542.

69. Puga F. J., McGoon D. C, Julsrud P. R. Complete repair of pulmonary atresia with nonconfluent pulmonary arteries. Ann. Thorac. Surg. 1983. Vol. 35. P. 36–44.

70. Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, Moore P, Parry AJ, Teitel DF,et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. Circulation 2000;101:1826.

71. Nakata S. Y., Imai Y., Takanashi Y. et al. A new method for the quantitative standartization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1984. Vol. 88. – P. 610–619.

72. Reddy VM, Petrossian E, McElhinney DB, Moore P, Teitel DF, Hanley FL. One-stage complete unifocalization in infants: when should the ventricular septal defect be closed? J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:858.

73. Lofland GK. The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy. Eur J Cardiothorac Surg 2000; 18:480.

74. Murthy KS, Rao SG, Naik SK, Coelho R, Krishnan US, Cherian KM. Evolving surgical management for ventricular septal defect, pulmonary atresia, and major aortopulmonary collateral arteries. Ann Thorac Surg 1999;67:760.

75. Murthy KS, Krishnanaik S, Coelho R, Punnoose A, Arumugam SB, Cherian KM. Median sternotomy single stage complete unifocalization for pulmonary atresia, major aorto-pulmonary collateral arteries and VSD – early experience. Eur J Cardiothorac Surg 1999;16:21.

76. Murthy K. S., Cherian K. M. Single stage complete unifocalization and repair for pulmonary atresia, major aortopulmonary collaterals with VSD. News letter. 1997. M3. P. 5–6.

77. Tchervenkov CI, Salasidis G, Cecere R, Beland MJ, Jutras L, Paquet M, et al. One-stage midline unifocalization and complete repair in infancy versus multiple-stage unifocalization followed by repair for complex heart disease with major aortopulmonary collaterals. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:727.

77. Permut LC, Laks H, Aharon A. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and multiple aortopulmonary collaterals. Isr J Med Sci 1994;30:215.

78. Rome JJ, Mayer JE, Castaneda AR, Lock JE. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Rehabilitation of diminutive pulmonary arteries. Circulation 1993;88:1691.

79. Watterson KG, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RB. Very small pulmonary arteries: central end-to-side shunt. Ann Thorac Surg 1991;52:1132.

80. McElhinney DB, Reddy VM, Pian MS, Moore P, Hanley FL. Compression of the central airways by a dilated aorta in infants and children with congenital heart disease. Ann Thorac Surg 1999; 67:1130.

81. Mocellin R, Krettek M, Sauer U, Buhlmeyer K. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. Follow up and surgical results from 1963 to 1976 and diagnostic measures with special reference to large systemic-pulmonary collaterals. Z Kardiol 1977;66:382.

82. Schulze-Neick I, Ho SY, Bush A, Rosenthal M, Franklin RC, Redington AN, Penny DJ. Severe airflow limitation after the unifocalization procedure: clinical and morphological correlates. Circulation 2000; 102:111142.

83. Cho JM, Puga FJ, Danielson GK et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 124:70–81.

84. Metras D, Chetaille P, Kreitmann B, Fraisse A, Ghez O, Riberi A. Pulmonary atresia with ventricular septal defect, extremely hypoplastic pulmonary arteries, major aorto-pulmonary collaterals. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20:590–596.

85. Hadjo A, Jimenez M, Baudet E et al. Review of the long-term course of 52 patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. Anatomical and surgical considerations. Eur Heart J1995; 16: 1668–1674.

86. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Ventricula septal defect with pulmonary stenosis or atresia. In: Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993; 861–1012.
87. Ishizaka T, Yagihara T, Yamamoto F et al. Results of unifocalization for pulmonary atresia, ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: patency of pulmonary vascular segments. Eur J Cardiothorac Surg 1996; 10(5): 331–7; discussion 337–8.
88. Bull K, Somerville J, Ty E, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. J Am Coll Cardiol 1995; 25:491–499.
89. Hanley F, Reddy VM, Rodefeld M. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. In Operative cardiac surgery. Arnold. London. 2004. P. 706–720.
90. Rodefeld MD, Reddy VM, Thompson LD et al. Surgical creation of aortopulmonary window in selected patients with pulmonary atresia with poorly developed aortopulmonary collaterals and hypoplastic pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123:1147–1154.
91. Mahle WT, Crisalli J, Campbell et al. Impact of microdeletion 22qll on outcome in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. Circulation 2002; 106(19, Suppl.): abstract 2948.
92. Amark KM, Freedom RM, Yoo S-J et al. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: a 25 year single institution outcome study. Presented at the Annual Meeting of the American College of Cardiology, Atlanta, GA, March 2002. J Am Coll Cardiol 2002; 39(5 Suppl A): 413A.
93. Amark KM, Freedom RM, Yoo S-J et al. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: a 25 year single institution outcome study. Presented at the Annual Meeting of the American College of Cardiology, Atlanta, GA, March 2002. J Am Coll Cardiol 2002; 39(5 Suppl A): 413A.
94. Fyler DC. Tetralogy of Fallot. In: Fyler DC, ed. Nadas' Pediatric Cardiology. St Louis, MO: Mosby-Year Book, 1992: 471–91.
95. Shimazaki Y, Tokuan Y, Lio M et al. Pulmonary artery pressure and resistance late after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. / Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100: 425–40.
96. Blackstone EH, Shimazaki Y, Maehara T, Kirklin JW, Bargeron LM. Prediction of severe obstruction to right ventricular outflow after repair of tetralogy of Fallot. and pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 288–93.
97. Kirklin JW, Blackstone EH, Shimazaki Y et al. Survival, functional status, and reoperations after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. / Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 102–16.
98. Rosenberg HG, Williams WG, Trusler GA, Higa T, Rabinovitch M. Structural composition of central pulmonary arteries. Growth potential after surgical shunts. / Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94: 498–503.
99. Ackerman MJ, Wylam ME, Feldt RH et al. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and persistent airway hyperre–sponsiveness. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 169–77.
100. Ohuchi H, Yasuda K, Suzuki H et al. Ventilatory response to exercise in patients with major aortopulmonary collateral arteries after definitive surgery. Am J Cardiol 2000; 85:1223–9.
101. Marelli AJ, Perloff JK, Child JS, Laks H. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. Circulation 1994; 89(1): 243–51.
102. Bull K, Somervi Ue J, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia / Am Coll Cardiol 1995; 25: 491–9.
103. Capelli H, Ross D, Somerville J. Aortic regurgitation in tetrad of Fallot and pulmonary atresia. Am J Cardiol 1982; 49: 1979–81.
104. FoUiguet TA, Laborde F, Mace L, Dervanian P, Dibie A, Grinda J-M, Neveux J-Y. Aortic insufficiency associated with complex cardiac anomalies. Cardiol Young 1995; 5:125–31.
105. Kito H, Yagihara T, Kawashima Y. Aortic valve replacement in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with major aortopulmonary collateral arteries. Cardiol Young 1994; 4: 298–300.
106. Feldt RH, Liao P-K, Puga FJ. Clinical profile and natural history of pulmonary atresia and ventricular septal defect. Prog Pediatr Cardiol 1992; 1:18–22.
107. Dodds GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. / Thorac Cardiovasc Surg 1997; 113:736/11.
108. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. / Am Coll Cardiol 2002; 39: 1664–9.

Работы автора

109. Зиньковский М.Ф. Щербинин В.Г., Дыкуха С.Е., Перепека А.Н. Хирургическая тактика при атрезии лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки // I Всесоюз. съезд сердечно–сосудистых хирургов: Тез. докладов и сообщений. – М., 1990. – С.13–15.
110. Зіньковський М.Ф., Щербінін В.Г. Хірургічна тактика при атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки // IV Конгрес світової федерації Українських лікарських товариств: Тези доповідей. – Харків, 1992.– С. 258.
111. Зиньковский М.Ф., Щербинин В.Г., Дыкуха С.Е., Перепека А.Н., Шовкивская И.С. Проблема аномального легочно-артериального распределения при лёгочной атрезии с дефектом межжелудочковой перегородки // II съезд Российских сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. – СПб., 1993.– С. 26–31.
112. Zinkovskyy M.F,Scherbinin V.G. Surgery for pulmonary atresia with VSD. World Congres of paediatric Cardiology a Cardiac Surgery. Paris, 1993.
113. Зіньковський М.Ф. Щербінін В.Г., Перепека А.Н. Хірургічне лікування атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки // I наукова конференція Асоціації серцево-судинних хірургів України. (Київ, 5–6 жовтня 1993 р.): Тези доповідей.– К., 1993.– С. 36.
114. Зиньковский М.Ф. Щербинин В.Г. Хирургическое лечение гипоплазии центральных легочных артерий при легочной атрезии с ДМЖП // II наукова конференція Асоціації серцево-судинних хірургів України (Київ, 12–14 вересня 1994 р.): Тези доповідей.– К., 1994.– С. 66.
115. Зиньковский М.Ф., Щербинин В.Г., Перепека А.Н., Лоскутов О.А. Хирургические методы лечения атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки // IV наукова конференція Асоціації серцево-судинних хірургів України (Київ, 22–24 травня 1996 р.): Тези доповідей. – К., 1996.– С. 81.
115. Зиньковский М.Ф., Дыкуха С.Е., Конов В.Г., Горячев А.Г. Хирургическая коррекция гипоплазии центральных легочных артерий у больных с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки // Журн. АМН Украины. – 2001.– Т.7. – С. 763–772.
116. Зіньковський М.Ф. Захарова В.П., Дикуха С.О., Наумова Л.Р. Щербінін В.Г. Морфологія мікроциркуляторного русла легень при атрезії легеневих артерій з дефектом міжшлуночкової перегородки // Серцево-судинна хірургія / Щорічник наукових праць Асоціації серцево–судинних хірургів України. – К., 2001.– Вип. 9. – С. 114–118.
117. Зіньковський М.Ф., Дикуха С.О. Етапне хірургічне лікування атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки // Серце і судини. – 2003.– № 1.– С. 73–81.
118. Зіньковський М.Ф., Р.Й.Лекан, С.О.Дикуха. Джерела кровопостачання та ступінь гіпоплазії легеневоартеріального басейну при атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки // Серцево-судинна хірургія. – К., 2004. – Вип. 12. – С. 299–301.
119. Зіньковський М.Ф., Лекан Р.Й., Дикуха С.О. Досвід хірургічної корекції атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки та великими аортолегеневими колатеральними артеріями //Серцево-судинна хірургія. – К., 2005. – Вип. 13. – С. 224–227.
120. Зіньковський М.Ф., Лекан Р.Й. Атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночко– вої перегородки // Серце і судини. – 2007. – № 3 (19). С. 99–105
120. Zinkovsky M., Lekan R., Dovgan A. Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect. Kardiochirurgia i Toracochirurgia Polska, 2007, 4, suplement 1, S49. II Polsko-Ukrainski kongres Kardiochirurgiczny, 28– 30.06.2007, Lublin, Polska.

Глава 47

ТЕТРАДА ФАЛЛО

Тетрада Фалло является особым, знаковым пороком, «воротами», через которые человечество вошло в мир сердечной хирургии, и первым рубежом на трудном пути в элитарный «клуб» кардиохирургических центров, которым по силам наиболее сложные ВПС. Тетрада Фалло является наиболее ярким примером эволюции нашего понимания морфологии, гемодинамики, естественного течения и изменяющегося хирургического алгоритма. Последний прогрессировал от паллиативных вмешательств как единственного способа лечения около 60 лет назад до полной коррекции почти в любом возрасте. Несмотря на это, и сейчас тетрада Фалло бросает вызов всем кардиохирургам мира.

Классическое определение морфологии тетрады Фалло — обструкция выводного тракта правого желудочка, гипертрофия правого желудочка, ДМЖП и праводеленность аорты — подверглось переосмыслению со времени первичного описания этой патологии.

Летопись тетрады Фалло продолжается более 300 лет. До сих пор дискутируется вопрос о том, кто первый описал патологию, названную именем Etienne-Louis Arthur Fallot (1). Вероятно, наиболее раннее описание порока, относящееся к 1671 г., принадлежит датскому врачу и анатому Stensen (1638–1686), назвавшему его «embryo monster» (2). За ним последовали Sandifort в 1777 г. (3,4) и Hunter в 1784 г. (5). Как следует из Neuhauser лекции знаменитой Helen B.Taussig, опубликованной в 1979 г., наибольшие знания о пороке она получила из публикации Sandifort, в которой были описаны клиника и патология порока, впоследствии ставшего известным как татрада Фалло (6). Интересно, что, согласно Taussig, Sandifort предположил роль боталлова протока в смягчении цианоза у ребенка в возрасте 12,5 лет, которого он исследовал. Поразительно, что Taussig, чья роль как пионера сердечной хирургии состоит в предложении создать искусственный боталлов проток, заимствовала основную идею из работ XVIII ст. Как это часто бывает, в истории человеческого знания невозможно найти истинного первооткрывателя, да и был ли он вообще?

Французский врач и анатом Fallot (1850–1911), в лекции на заседании Академии медицины в Марселе, вероятно, впервые в 1888 г. сообщил о возможности клинического диагноза при этой аномалии (1). С тех пор порок стал известен как тетрада соответственно четырем обозначенным автором анатомическим признакам с характерной клинической картиной. Сам Фалло дал название аномалии *la maladie bleu* («синяя болезнь»).

Van Praagh (7) обратил внимание хирургов и патологов на роль Abbott, которая в 1924 г. впервые употребила термин «тетрада Фалло», ставший затем общепринятым наименованием порока. Maude Elizabeth Seymour Abbott (1869–1940) внесла большой вклад в ранние представления об этой аномалии среди других форм ВПС, которые она изучила. Ее исследования собраны в знаменитом «Атласе врожденных пороков сердца», изданном в 1936 г. под патронатом Американского кардиологического общества. Пути двух выдающихся женщин, сыгравших роль основоположников науки о ВПС, пересеклись в 1931 г., когда Taussig впервые встретила Abbott в Нью-Йоркской академии медицины, где Abbott демонстрировала несколько врожденных аномалий сердца. Taussig писала, что после этой первой встречи она часто посещала Abbott в Монреале в 1938 г., где хозяйка демонстрировала ей образцы тетрады Фалло с правосторонней дугой аорты. Taussig узнала от Abbott, что у 20% лиц с тетрадой Фалло дуга правосторонняя, и показала, как это выглядит на рентгенограммах. Печально, что Abbott умерла за несколько лет до того, как Blalock и Taussig окончательно изменили естественное течение тетрады Фалло, создав искусственный боталлов проток (8). Однако еще при ее жизни Gross (1905–1988) в Бостоне впервые успешно перевязал широкий артериальный проток у 7-летней девочки 26 августа 1938 г. Это было событие, возвестившее о начале эры хирургии врожденных пороков (9). Библиография Abbott была перепечатана из книги J.Pathol Bact (1941) в биографическое издание (10). Mac Dermott также опубликовал прекрасные воспоминания об Abbott вскоре после её смерти (11). Издательство Bauer и Astbury опубликовало учебную библиографию 1000 случаев, проанализированных в её атласе (12).

Блестящими последователями, которых увлекла Abbott, стали знаменитые морфологи Van Praagh, Anderson, Lev, Bankl, Edwards, посвятившие себя изучению ВПС.

ЧАСТОТА

Тетрада Фалло является самым частым «синим» пороком сердца и второй по встречаемости среди всех сердечных аномалий (13). У родившихся живыми детей с ВПС тетрада Фалло составляет 5,5–9,7% (14–16). Порок несколько чаще встречается у лиц мужского пола. Есть сообщения о ее возникновении после перенесенной женщиной краснухи в I триместре беременности, хотя развитие этого порока не является частым осложнением данной инфекции. Тетрада Фалло не считается наследственной патологией (17), однако есть множество сообщений о наличии тетрады Фалло у сибсов (детей одних родителей) и в следующих поколениях, а также у однояйцовых близнецов (18). Автор наблюдал мужчину и женщину с тетрадой Фалло, у которых родились дети с тем же диагнозом. Zellers и соавторы (19) диагностировали тетраду Фалло у 1,3% из 253 пациентов, родители которых страдали аналогичным заболеванием.

ЭМБРИОЛОГИЯ

Морфогенез тетрады Фалло неразрывно связан с формированием легочных артерий. Легочные зародыши, дающие начало артериям и венам, происходят из начальной части примитивной пищеварительной трубки. Проксимальные медиастинальные легочные артерии развиваются из VI дорсальных аортальных дуг, которые соединяются с дистальной сосудистой сетью. Легочный ствол формируется путем деления конотрункуса.

Конотрункус (*bulbus*, или *bulbus cordis*) в норме разделяется спиральной перегородкой на сравнительно равные по размеру крупные сосуды — аорту и легочный ствол (рис. 1, *а*). Если это разделение не имеет одинаковые размеры, легочный ствол может оказаться гипоплазированным относительно аорты. Конотрункус связан с дорсальной аортой. В местах слияния сегментов легочной артериальной системы, происходящих из различных зародышей (в области бифуркации и в местах множественных соединений VI дуги дорсальной аорты с периферическими легочными сосудами), могут образоваться сужения.

В эксперименте на цыплятах при наложении шелковой лигатуры на место развивающегося конуса эмбриона рождались цыплята с морфологией порока, типичной для тетрады Фалло (20). Приблизительно у половины выживших цыплят были СЛА, ДМЖП и смещение аорты. Было доказано, что наложение шелковой лигатуры приводило к аномальному разделению конуса с образованием

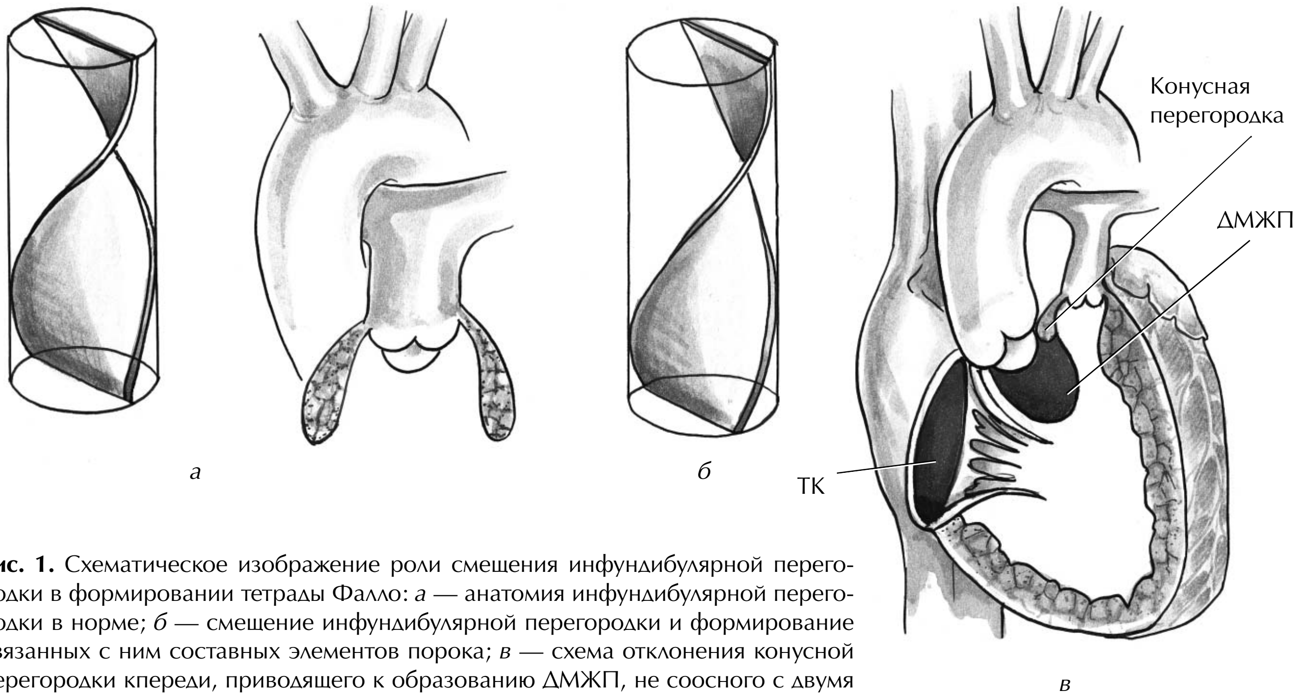


Рис. 1. Схематическое изображение роли смещения инфундибулярной перегородки в формировании тетрады Фалло: *а* — анатомия инфундибулярной перегородки в норме; *б* — смещение инфундибулярной перегородки и формирование связанных с ним составных элементов порока; *в* — схема отклонения конусной перегородки кпереди, приводящего к образованию ДМЖП, не соосного с двумя частями межжелудочковой перегородки

стеноза легочной артерии и ДМЖП. Полагают, что смещение аорты происходит вследствие аномального развития конотрункусного желоба. Другой механизм образования тетрады Фалло предложили Van Praagh и соавторы (21). Он описан ниже.

АНАТОМИЯ

Номенклатура, которая используется при описании морфологии правого желудочка, требует определенности. Устаревший термин «суправентрикулярный гребень» (*crista supraventricularis*) с его септальной и париетальной ножками уже не используется. В целях унификации терминологии при описании хирургической анатомии введены новые анатомические понятия. Трабекулярные мышечные массы, покрывающие межжелудочковую перегородку со стороны правого желудочка, называют «перегородочно-краевой трабекулой» (*trabecula septomarginalis,* или *septal band*). Она простирается от верхушки по направлению к области выводного тракта, где разделяется на две части — передний и задний отростки (*limb*). Инфундибулярная, или выводная, часть перегородки является структурой, которая разделяет субаортальный и подлегочной выходные тракты. Вентрикулоинфундибулярная складка (*ventriculo-infundibular fold*) является элементом свободной стенки правого желудочка, составляя часть внутренней кривизны сердца.

Анатомия. Типичной сегментарной анатомией тетрады Фалло являются левокардия, нормальный предсердный *situs*, конкордантные атриовентрикулярные и вентрикулоартериальное соединения. *Situs inversus* встречается в 5% случаев, изолированная декстрокардия также редка. Тетрада Фалло редко диагностируется при гетеротаксии, обычно при левом изомеризме с полиспленией или без нее. Тетрада Фалло с мальпозицией магистральных артерий встречается в исключительных случаях (22). При этом варианте вентрикулоартериальное соединение нормальное, но при инфундибулоартериальной инверсии правая коронарная артерия пересекает стенозированный выводной тракт правого желудочка.

До недавнего времени вопрос о том, является ли основополагающим классическое сочетание анатомических признаков, был дискуссионным. Очевидно, что гипертрофия правого желудочка является вторичной и прогрессирующей, возникающей в результате существования ДМЖП и стеноза легочной артерии. В отношении смещения (нависания, праводеленности) аорты мнения расходятся. Некоторые авторы считают этот признак специфичным для тетрады Фалло, другие же утверждают, что эта мнимая праводеленность является не чем иным, как расширением просвета нормально расположенной аорты. Однако все сходятся во мнении, что ДМЖП и стеноз легочной артерии являются основными составляющими порока, определяющим внутрисердечную гемодинамику. Несколько позже ученые пришли к общему мнению о том, что ДМЖП должен быть большим и нерестриктивным, а СЛА настолько выраженным, что давление в легочной артерии нормальное или слегка пониженное. Имеются разногласия в вопросе о месте расположения ДМЖП и обязательном наличии обструкции выводного тракта правого желудочка.

Более 30 лет назад Van Praagh и его коллеги предположили, что тетрада Фалло, по существу, является «монологией» Фалло (23). Согласно их представлениям, порок формируется в результате смещения инфундибулярной перегородки кпереди, влево и вверх относительно остальной межжелудочковой перегородки. Левый край инфундибулярной перегородки смещен кпереди, соединяясь с левым передним отростком перегородочно-краевой трабекулы. В нормальном сердце инфундибулярная перегородка вклинивается между отростками перегородочно-краевой трабекулы. Правый край инфундибулярной перегородки ротируется кпереди и кверху, достигая свободной стенки правого желудочка, так что инфундибулярная перегородка и ее париетальное продолжение лежат почти в сагиттальной плоскости, в то время как остальная межжелудочковая перегородка остается во фронтальной плоскости (см. рис. 1). В связи с этим перегородка конуса не может соединиться с левой передневерхней и правой задненижней ножками перегородочно-краевой трабекулы. Это приводит к образованию всех составных частей тетрады: перимембранозному переднему дефекту, не лежащему в плоскости перегородки (*malalignment*), гипоплазии подлегочного выводного тракта с маленьким кольцом легочного клапана и нависанию (*override*) аортального клапана над перегородкой. Как выразился Van Praagh, перегородка выводного отдела желудочка «слишком коротка, слишком узка и слишком поверхностна». Смещение инфундибулярной перегородки теперь считается сущностью тетрады Фалло. Однако критический ум исследователей и в этой изящной концепции нашел изъяны. Во-первых, несмотря на сужение инфундибулума, длина его соответствует или несколько превышает таковую в норме. Во-вторых, раннее представление о том, что тетрада Фалло является следствием неравнозначного разделения трункуса в пользу аорты, и в настоящее время не утратило актуальности, так как установлено, что смещение ДМЖП и отклонение инфундибулярной перегородки не абсолютно характерны для данной аномалии, а конусная перегородка не обязательно гипоплазирована (24).

Существует единое мнение, что при данном пороке всегда присутствует право-левый шунт. Но если ставить диагноз тетрады Фалло исключительно пациентам с определенным типом ДМЖП и стеноза легочной артерии, то следовало бы исключить из этой группы некоторых пациентов с подобными клинической картиной и гемодинамикой, которые нуждаются в аналогичном оперативном паллиативном вмешательстве или радикальной коррекции. Так, при отсутствии перегородки конуса анатомия порока не является классическим примером тетрады Фалло, несмотря на идентичную гемодинамику. Нелогично также отрицать существование «розовой» формы тетрады Фалло и ставить этот диагноз только при появлении цианоза, в то время как морфология имеющегося порока идентична тетраде Фалло, только его проявление зависит от степени обструкции выводного тракта.

Обычно диагноз устанавливают при наличии большого нерестриктивного ДМЖП, за счет которого давление в обоих желудочках одинаковое, с сопутствующим значимым СЛА, который поддерживает давление в легочной артерии на нормальном или субнормальном уровне. Таким образом, у большинства пациентов имеют место перимембранозный ДМЖП и инфундибулярный СЛА, у остальных же могут присутствовать различные типы ДМЖП и стеноза выводного тракта правого желудочка.

Основные компоненты порока

Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки почти всегда имеет большие размеры, за исключением крайне редких случаев, когда его задний край образован дополнительной тканью створки трехстворчатого клапана или остатками мембранозной перегородки, которые полезны для закрытия ДМЖП. Иногда дефект значительно сужен из-за выраженной гипертрофии правого желудочка. Весьма тяжело охарактеризовать «обычное» место расположения ДМЖП при тетраде Фалло. Наиболее часто он расположен в месте ее пересечения с плоскостью аортального клапана, который является как бы краем дефекта, поэтому дефект можно характеризовать как конус, основанием которого является аортальный клапан (рис. 2).

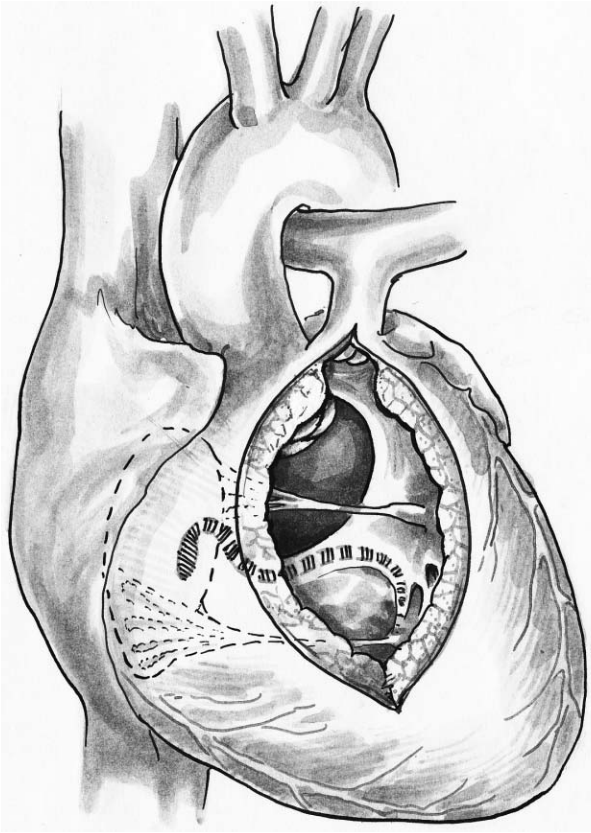


Рис. 2. Компоненты тетрады Фалло: большой перимембранозный ДМЖП, праводеленность аорты, гипоплазия выводного тракта и гипертрофия стенки правого желудочка. Показан путь проводящей системы

При аутопсии 53 неоперированных пациентов с тетрадой Фалло установлено, что у 42 из них имелся перимембранозный ДМЖП (25). В этих случаях имел место фиброзный контакт между трехстворчатым, митральным и аортальным клапанами по задненижнему краю дефекта. Очень часто в этой области был рудимент мембранозной части перегородки. Сверху дефект ограничен аортальным клапаном, а по задненижнему краю — указанной выше трикуспидально-митрально-аортальной фиброзной тканью. По переднему и передненижнему краю дефект ограничен соответственно передней и задней ножками перегородочно-краевой трабекулы.

Нижний край дефекта представлен мышечной тканью, отделяющей его от трехстворчатого клапана. Она образована в результате слияния задней ножки перегородочно-краевой трабекулы с вентрикулоинфундибулярной складкой. Поскольку края такого дефекта являются мышечными, дефект, строго говоря, не является перимембранозным.

В более редких случаях (3–5%) ДМЖП обусловлен полным или частичным отсутствием инфундибулярной перегородки (26). Подобный дефект принято называть супракристальным, обоюдосвязанным (*double committed*) или субартериальным. Его нижний край, как правило, мышечный, если дефект простирается далеко вниз, его край может быть образован трикуспидально-митрально-аортальным соединением. В этом случае дефект является одновременно и перимембранозным и субартериальным.

Иногда при тетраде Фалло имеется трехстворчатый клапан-наездник, хордально-папиллярный аппарат которого прикреплен в левом желудочке. При этом ДМЖП достигает приточной части перегородки и имеет место нарушение соосности между межпредсердной и межжелудочковой перегородками. Изредка при тетраде Фалло наблюдается дополнительный ДМЖП.

Стеноз легочной артерии

Обструкция правого желудочка у 45% больных существует в виде инфундибулярного мышечного стеноза, у 10% — в виде клапанного сужения, у 30% — как комбинации обоих пороков. У 15% пациентов легочный клапан атрезирован. У большинства больных клапанное кольцо и легочный ствол гипопластичны. Ветви легочной артерии обычно сужены, с наличием вариабельных периферических стенозов. Часто сужено устье левой легочной артерии.

Подклапанный СЛА. У большинства пациентов с тетрадой Фалло имеет место инфундибулярный стеноз (рис. 3), хотя возможно расположение обструкции и на других уровнях (рис. 4).

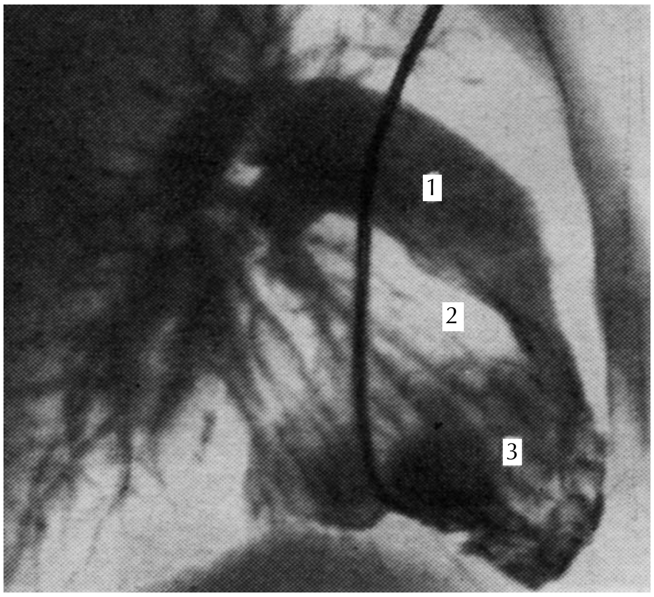


Рис. 3. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Изолированный инфундибулярный стеноз (1 — легочный ствол, 2 — инфундибулярная перегородка, 3 — правый желудочек)

В образование инфундибулярного стеноза вовлечены различные анатомические структуры. Отклонение инфундибулярной перегородки кпереди приводит к ее смещению в полость правого желудочка, где она разделяет его выводной тракт на субаортальную и подлегочную составляющие, приводя к сужению подлегочного пространства пропорционально степени отклонения перегородки. Гипертрофия перегородки выводного тракта также усиливает его сужение. Кроме этого, на париетальной стенке правого желудочка расположены передние мышечные пучки, которые также участвуют в формировании стеноза на инфундибулярном уровне. Гипертрофированные септопариетальные пучки могут проходить в переднезаднем направлении от перегородки к париетальной стенке, создавая субинфундибулярную обструкцию. Наиболее благоприятный вариант обструкции представлен двухкамерным правым желудочком, при котором верхушечный компонент перегородочно-краевой трабекулы вместе с апикальной трабекулярностью формируют выступ, разделяющий желудочек на две части (рис. 5). Дистальная инфундибулярная камера обычно тонкостенная, так как в этих случаях клапанное кольцо не суже-

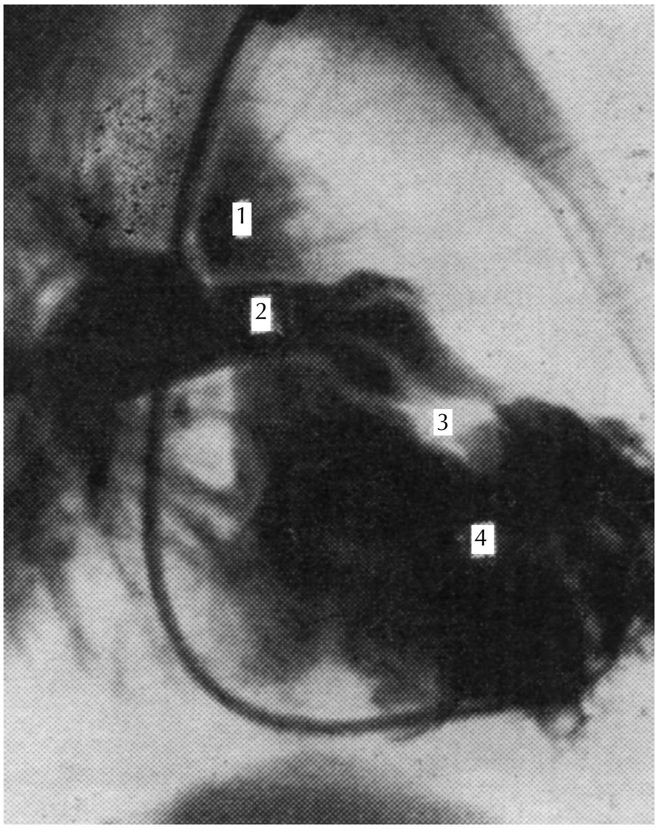


Рис. 4. Ангиограмма в боковой проекции. Тубулярный мышечный стеноз в сочетании с клапанным сужением (1 — аорта, 2 — легочный ствол, 3 — инфундибулярная перегородка, смещенная кпереди, 4 — правый желудочек)

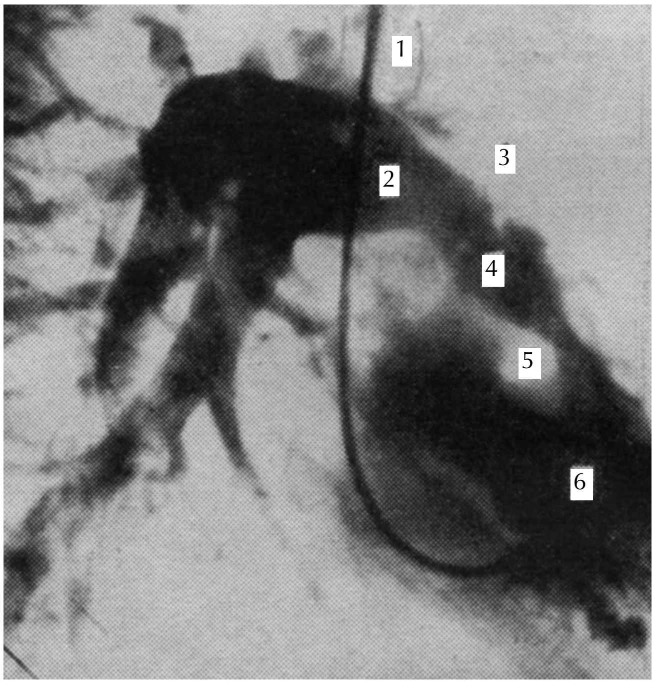


Рис. 5. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Сочетание умеренного клапанного стеноза с низким мышечным сужением, образующим полость «третьего желудочка» (1 — аорта, 2 — легочный ствол, 3 — клапанное сужение, 4 — инфундибулярная камера, 5 — инфундибулярная перегородка, 6 — правый желудочек)

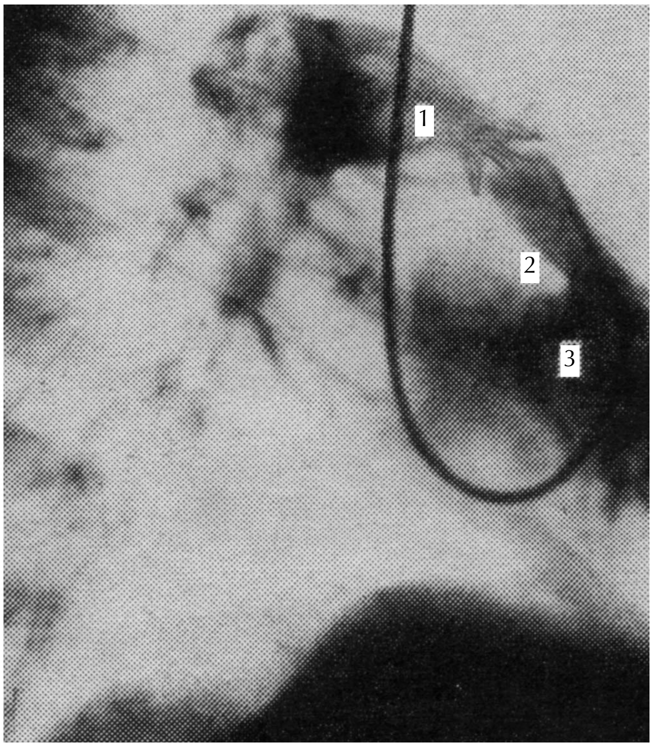


Рис. 6. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Преимущественно клапанный стеноз легочной легочной артерии (1 — легочный ствол, 2 — инфундибулярная перегородка, 3 — правый желудочек)

но. По нашим данным, такая анатомия встречается у 10% больных и обычно не требует пластики выводного тракта.

Клапанный СЛА. У большинства пациентов с тетрадой Фалло имеется сужение клапана легочной артерии (рис. 6). При исследовании 59 препаратов сердца Rao и соавторы (27) установили в 32 случаях наличие двухстворчатого клапана и в 10 — одностворчатого. В большинстве случаев имелся стеноз клапана и только в 4 случаях обструкция располагалась исключительно на уровне выводного тракта правого желудочка. Круговое прикрепление измененных створок к традиционно именуемому клапанному «кольцу» может вызвать его сужение до такой степени, что адекватное устранение стеноза невозможно без имплантации заплаты на этом уровне.

У пациентов с тетрадой Фалло при субартериальном ДМЖП кольцо легочного клапана чаще всего крайне узкое и является основной причиной обструкции. Отмечается наличие передних мышечных пучков, расположенных на париетальной поверхности инфундибулярной стенки, что создает дополнительный уровень обструкции.

Стеноз ветвей легочной артерии. Надклапанное сужение легочной артерии обычно хорошо видно на ангиограмме. Стеноз располагается на уровне основного ствола и устьев правой или левой легочных артерий (28) (рис. 7). При анализе небольшой группы пациентов, у которых был объективно зафиксирован размер легочных артерий, Rabinovitch и соавторы (29) установили, что приблизительно у половины из них легочные артерии в корне легких имели малый диаметр.

Одна из легочных артерий, преимущественно левая, может не контрастироваться при ангиографии. Однако чаще всего она все-таки имеется, но не связана со стволом легочной артерии и обычно отходит от ОАП. При закрытии протока кровоток по указанной артерии поддерживается только за счет мелких коллатеральных сосудов и со временем становится крайне слабым по сравнению с таковым в нормально отходящей легочной артерии. Как правило, легочная артерия, не имеющая связи с легочным стволом, не контрастируется при обычной ангиографии.

Наиболее тяжелым вариантом является дисплазия всего легочного артериального русла (рис. 8).

Декстропозиция аорты

В настоящее время ведется дискуссия о значимости и реальном наличии аномального нависания аорты над межжелудочковой перегородкой при тетраде Фалло. Взаиморасположение аорты и выводного тракта левого желудочка в нормальном

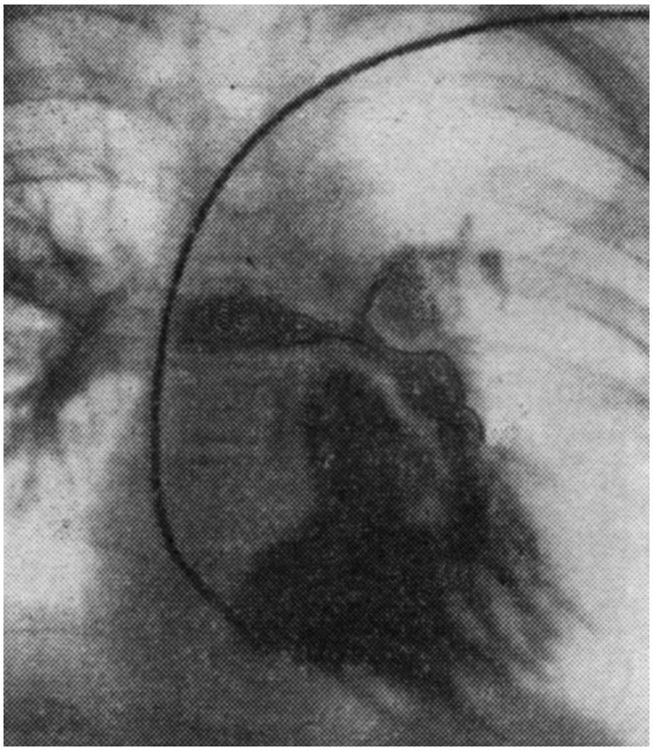


Рис. 7. Ангиокардиограмма во фронтальной проекции. Гипоплазия ствола и начальных отделов ветвей

сердце такое, что создание ДМЖП приводит к «нависанию» аорты. Расширение аорты при тетраде Фалло усиливает впечатление о ее смещении. Но все же очевидно, что при этом пороке наблюдается аномальное расположение аорты по отношению к плоскости межжелудочковой перегородки. ЭхоКГ-исследование позволяет увидеть, что взаимное расположение комиссур аортального клапана, межпредсердной перегородки и клапана легочной артерии (если смотреть сверху вниз) определяется ротацией корня аорты против часовой стрелки вокруг эксцентричной оси, проходящей по передней комиссуре (между правой и левой коронарными створками). ЭхоКГ наглядно демонстрирует «нависание» аорты над перегородкой (рис. 9). Это же можно видеть на ангиокардиограмме в косой проекции (рис. 10).

Как в норме, так и при тетраде Фалло существует митрально-аортальный контакт. В норме некоронарная и левая коронарная створки находятся в контакте с передней (аортальной) створкой митрального клапана. При тетраде Фалло в связи с ротацией корня аорты чаще всего имеется непосредственная связь передней створки митрального

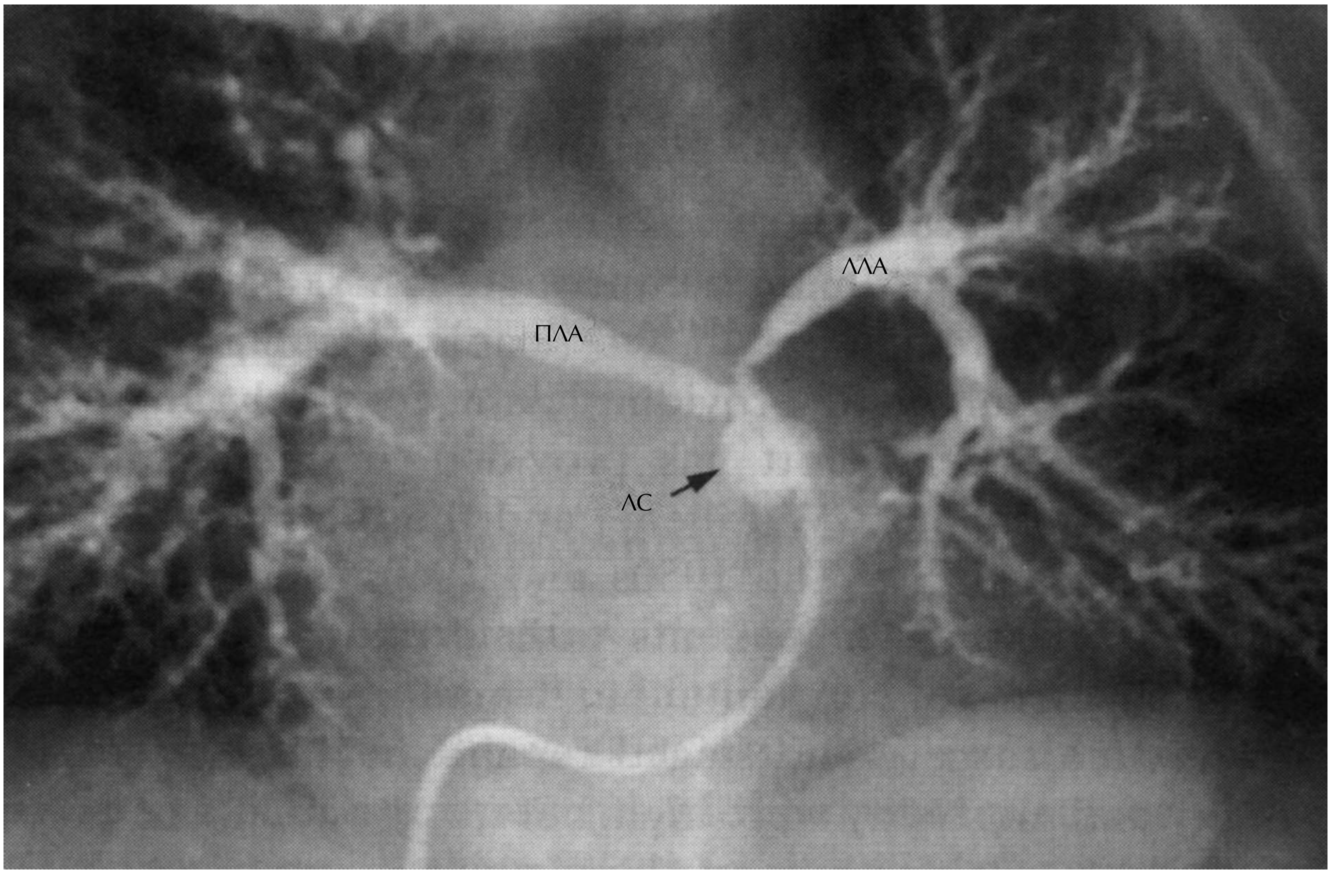


Рис. 8. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Дисплазия всего легочного артериального русла (ПЛА — правая легочная артерия, ЛЛА — левая легочная артерия, ЛС — легочный ствол)

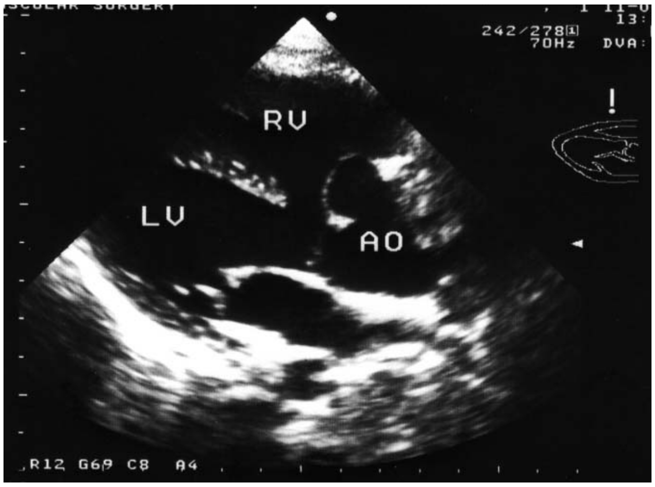


Рис. 9. Эхокардиограмма при тетраде Фалло демонстрирует праводеленность аорты

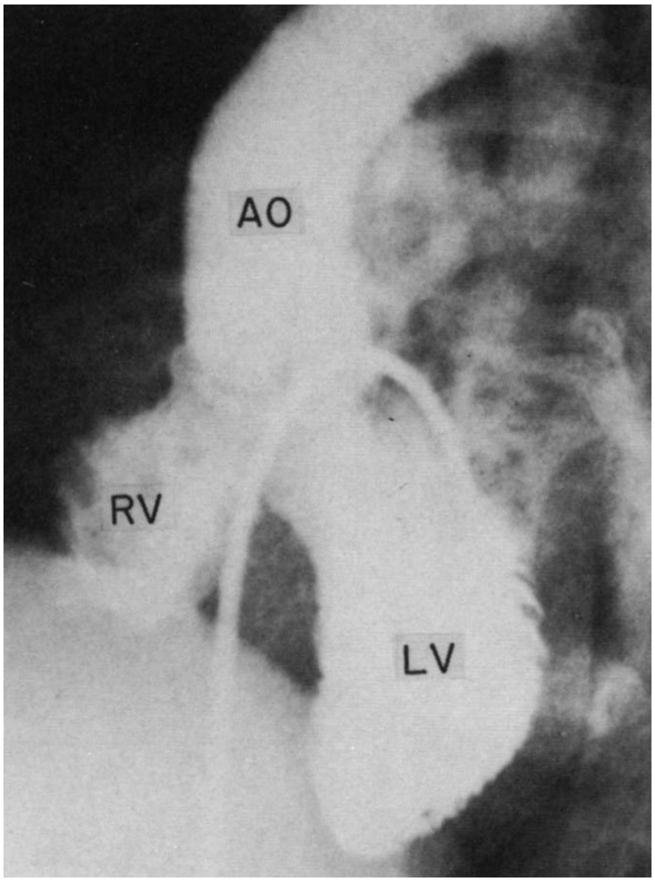


Рис. 10. Ангиокардиограмма при тетраде Фалло демонстрирует нависание аорты над перегородкой

клапана только с левой коронарной створкой. Также вследствие ротации правый коронарный синус смещен влево и кпереди. Некоронарный синус при этом расположен правее, чем в норме. Согласно недавним морфологическим исследованиям, при тетраде Фалло аорта смещена на 16—95% (25). Визуализация расположения корня аорты по отношению к перегородке зависит от используемого метода исследования и проекции. Это относится к ангиографии, эхокардиографии и к непосредственному обследованию препарата на аутопсии или во время операции. Если имеется подозрение на истинное смещение аорты, полезно узнать мнение незаинтересованного специалиста.

Степень декстропозиции аорты имеет особое значение, поскольку является отличительным признаком, разграничивающим тетраду Фалло и отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка (ДВПЖ). Различные взгляды на взаимоотношение между этими пороками зависят от того, рассматривать ли ДВПЖ как аномалию вентрикулоартериального соединения или как единое морфологическое целое (30). Если принять за основу нарушение вентрикулоартериальной связи, двойной выход может являться морфологической составляющей тетрады Фалло и становится правомочным правило «пятидесяти», предложенное Kirklin: если аорта более чем на 50% своего диаметра отходит от правого желудочка, следует отнести порок к другой нозологической форме — ДВПЖ. Если термин «правый желудочек с двумя выходами» предусматривает наличие подаортального и подлегочного инфундибулумов, эти две морфологические формы взаимно исключают друг друга, тем более что наличие митрально-аортального контакта абсолютно характерно для тетрады Фалло.

Правило «пятидесяти» исключает четкую границу между двумя пороками. Нам больше импонируют определенные критерии, которыми руководствуются ряд авторов. При наличии митрально-аортального контакта основанием отнесения аномалии к ДВПЖ является очевидное отхождение аорты от правого желудочка, по крайней мере на 90% ее диаметра и более. При отсутствии контакта отхождение аорты от правого желудочка более чем на 50% диаметра можно считать абсолютно надежным признаком (31—33).

Гипертрофия миокарда правого желудочка

Четвертый признак порока — гипертрофия миокарда правого желудочка — реализуется на клеточном уровне и не постоянен во времени. Гипертрофия правого желудочка — процесс динамичный. Она развивается еще во внутриутробном периоде, что наблюдается с помощью УЗИ. Так, на 21-й и 27-й неделе развития выявляли антеградный кровоток через ствол легочного ствола и измененные, но мобильные створки легочного клапана, а после рождения методом ангиографии обнаруживали полное отсутствие кровотока вообще (34). Kato (35) продемонстрировал корреляцию между возрастом и увеличением среднего диаметра кардиомиоцитов выводного тракта правого желудочка при тетраде Фалло, начиная с момента рождения. Позднее была определена средняя скорость уменьшения индекса объема инфундибулума правого желудочка у детей первого года жизни с тетрадой Фалло. Она составила 0,1± 0,13 мл/площадь поверхности тела в месяц (36). И наконец, Matsuda (37) показал, что при достижении пациентом возраста 15 лет зависимость «возраст — объем» уже не столь выражена.

Гипертрофия кардиомиоцитов вышла на органный уровень и стала одним из классических признаков тетрады Фалло. Sanchez-Quintana и соавторы (38) опубликовали данные о наличии третьего, среднего, слоя миокарда правого желудочка у больных с тетрадой Фалло. Миоархитектонику исследовали на образцах сердца пациентов, младшему из которых было 8 ч, а старшему — 59 лет. Эти же исследователи не обнаружили среднего слоя миокарда правого желудочка в препаратах здоровых детей в возрасте от 13 нед гестации до 90 лет (39). Таким образом, при тетраде Фалло субстратом гипертрофии является не только кардиомиоцит, но и специфическая структура в виде среднего слоя миокарда правого желудочка, который присутствует уже при рождении. Однако пока не ясно, является ли формирование добавочного слоя миокарда приобретенным адаптивным процессом, как и сама гипертрофия, или это врожденная аномалия.

Проводящая система

Расположение проводящих путей особенно важно при проведении хирургической коррекции. У пациентов с тетрадой Фалло расположение AV-узла нормальное. При наличии перимембранозного ДМЖП пучок Гиса прободает перегородку у задненижнего края дефекта в области трикуспидально-митрального контакта. В некоторых случаях в этой области имеется остаток мембранозной части межжелудочковой перегородки, который тесно связан с пучком. В большинстве случаев пучок и его левая ножка лежат на перегородке со стороны левого желудочка, но иногда они располагаются непосредственно на гребне перегородки. Точное местоположение узла установить трудно, и швы, накладываемые по краю перегородки, могут быть причиной AV-блокады III степени. Поэтому швы накладывают со стороны правого желудочка, избегая области гребня перегородки. В области трикуспидально-митрального контакта безопаснее проводить швы по основанию перегородочной створки трехстворчатого клапана, а не по остаткам мембранозной части межжелудочковой перегородки.

При наличии мышечных пучков, разделяющих аортальный и трехстворчатый клапаны, волокна проводящей системы не проходят в этой области и швы безопасно накладывать по краю дефекта на всю глубину мышечного валика. При закрытии субартериального дефекта с мышечным задненижним краем вероятность повреждения проводящей системы минимальная. Проводящие пучки не проходят в инфундибулярной перегородке, ее можно иссекать без риска развития AV-блокады.

Левый желудочек

В результате снижения объемной нагрузки левый желудочек уменьшен. Масса левого желудочка у больных с тетрадой Фалло такая же, как и у здоровых людей, но объем его полости меньше, особенно у детей первого года жизни. Недоразвитие левого желудочка раньше считали причиной сердечной недостаточности и летальности после радикальной коррекции порока. Выраженная гипоплазия и функциональная неполноценность левого желудочка встречается только у 1% больных.

Коронарные артерии

При тетраде Фалло довольно часто имеются аномалии коронарных артерий (рис. 11). По совокупным данным ряда исследований (40), среди 3204 пациентов у 3% больных зафиксировано наличие выраженных аномалий коронарных сосудов.

С хирургической точки зрения большое значение имеют коронарные артерии, пересекающие выводной тракт правого желудочка. К ним относятся отхождение передней нисходящей ветви от правой коронарной артерии или наличие единственной правой (на рис. 11 не показана) или левой главной коронарной артерии, пересекающих выводной тракт спереди. Очень часто встречаются широкие ветви правой коронарной артерии, проходящие в зоне предполагаемой вентрикулотомии. Обычно это ветви конуса или дополнительные передние нисходящие артерии, которые проходят параллельно левой передней нисходящей артерии по направлению к верхушке сердца. Как правило, различить эти ветви не представляется возможным.

Несмотря на то что во время коррекции порока можно легко установить наличие аномальных коронарных артерий, лучше, чтобы эта патология была выявлена до операции (рис. 12). У некоторых пациентов коронарные артерии проходят в толще

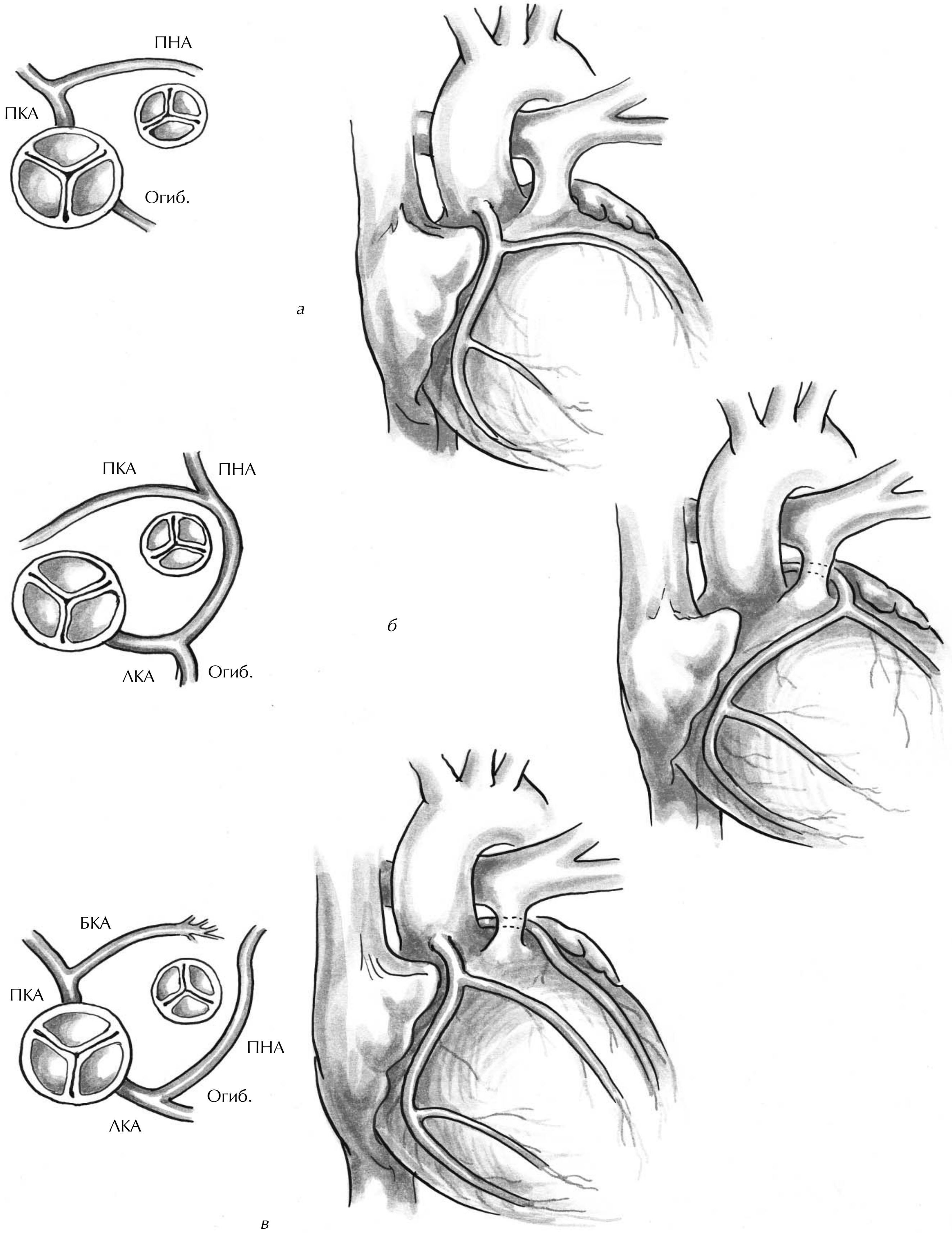


Рис. 11. Варианты аномального ветвления коронарных артерий: *а* — передняя нисходящая артерия (ПНА) отходит от правой коронарной артерии (ПКА); *б* — единственная левая коронарная артерия (ЛКА), берущая начало от левого синуса Вальсальвы, делится на огибающую (Огиб.) и правую коронарную артерию, от которой отходит передняя межжелудочковая артерия. Правая коронарная артерия пересекает выводной отдел правого желудочка впереди легочной артерии; *в* — выводной тракт правого желудочка пересекает большая конусная артерия (БКА)

миокарда. После внутриперикардиальных операций артерии могут быть стенозированными или невидимыми из-за эпикардиального рубца или сращений. Диагностирование широкой аномальной коронарной артерии у маленького ребенка может повлиять на тактические решения — отсрочку полной коррекции или выполнение паллиативной операции при выраженной симптоматике.

Легкие и внутрилегочные артерии

У половины пациентов с тетрадой Фалло емкость легких уменьшена по сравнению с нормой. Количество альвеол было снижено практически во всех образцах, а корневые и проксимальные внутрилегочные артерии были небольших размеров. Это связано с гипоперфузией легких. Полагают, что выполнение хирургической коррекции в раннем возрасте способствует восстановлению морфологии легких, так как максимальный рост легких и легочных сосудов происходит на протяжении первых 2 лет жизни. Размер пре- и интраацинарных артерий не отличается от нормы (41).

Коллатеральное кровообращение

Экстенсивное развитие коллатерального кровообращения между системным и легочным кругами более характерно для тетрады Фалло с АЛА, чем со стенозом, так как при АЛА кровоток полностью зависит от наличия коллатералей, если артериальный проток закрыт. Существует 3 типа коллатеральных артерий в зависимости от их отхождения. Они анастомозируются с легочными артериями на определенном уровне (29). Бронхиальные коллатеральные артерии, наиболее характерные для тетрады Фалло, анастомозируются с внутрилегочными артериями (1-й тип). Коллатеральные артерии, отходящие от аорты, чаще связаны с корневыми артериями (2-й тип). Системные артерии, стенки которых содержат мышечный слой, преобразуются в эластические легочные артерии, а в месте их слияния обычно имеются стенотические утолщения за счет мышечной гиперплазии (3-й тип). При этом типе коллатеральных артерий обычно имеются внутрилегочные анастомозы с истинными легочными артериями, которые являются продолжением центральных легочных артерий, кровоснабжаютщих соответствующую долю легких. К 3-му типу относятся коллатеральные артерии, отходящие от ветвей аорты (чаще всего от подключичной артерии), которые анастомозируют с основными легочными артериями проксимальнее корня легких. У некоторых пациентов с тетрадой Фалло имеются широкие прямые или непрямые коллатерали, клинически имитирующие картину тетрады Фалло с АЛА. Иногда встречаются большие аортолегочные коллатерали. В отличие от АЛА с ДМЖП, у 75% этих пациентов имеется одна коллатеральная артерия, соединяющаяся с легочной артерией на уровне ворот легких. Несмотря на существование развитого коллатерального кровотока, центральные легочные артерии кровоснабжают все доли обоих легких (см. гл. 46).

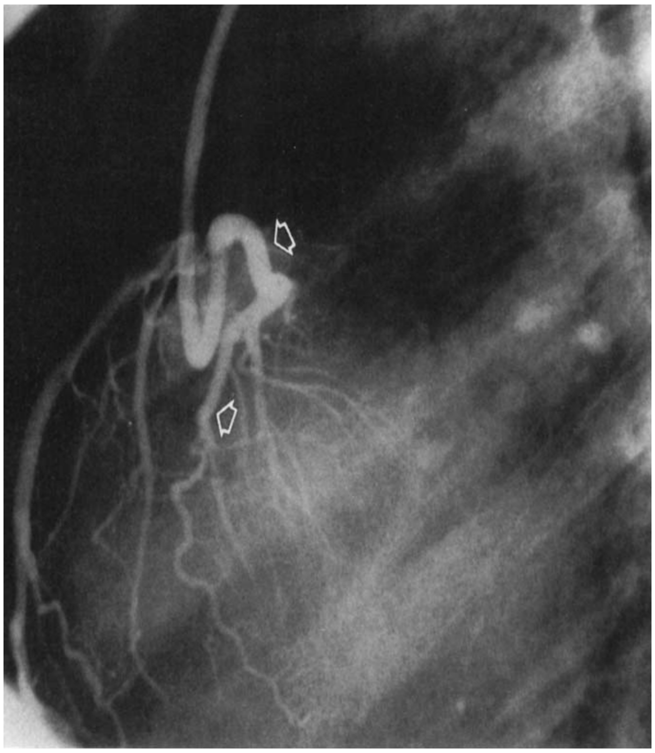


Рис. 12. Селективная ангиограмма правой коронарной артерии, от которой отходит передняя нисходящая артерия (показаны стрелками)

Дуга аорты

Приблизительно у 1/5 пациентов с тетрадой Фалло имеется правосторонняя дуга аорты. В 3–5% случаев правосторонней дуги аорты встречается аномальная левая подключичная артерия, отходящая дистально в качестве IV ветви аортальной дуги. При левосторонней дуге аорты аномальная правая подключичная артерия наблюдается в 3 раза реже. При тетраде Фалло с АЛА и большими аортолегочными коллатералями аномальная подключичная артерия наблюдается у 16% пациентов (42). Она отходит непосредственно от нисходящей аорты и никогда — от дуги аорты.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

Дефект межпредсердной перегородки

При тетраде Фалло сообщения на предсердном уровне в виде открытого овального окна или ДМПП встречаются примерно у 80% больных. Дифференциация овального окна и дефекта не имеет существенного значения.

Отсутствие клапана легочной артерии

Данный порок при тетраде Фалло встречается у 2,6–4% больных (43). При этой аномалии кольцо легочного клапана обычно узкое и является главным местом стенозирования выводного тракта правого желудочка, хотя может наблюдаться инфундибулярный стеноз. Легочный клапан состоит из кольца дисплазированной ткани створок на уровне соединения легочного ствола с подлегочным конусом. Часто наблюдается правосторонняя дуга аорты, что свидетельствует о тесной взаимосвязи данной аномалии с классическим вариантом тетрады Фалло. Характерна значительная дилатация легочных артерий, которая нередко вызывает сдавление трахеобронхиального дерева. У 14% пациентов имеется атрезия левой легочной артерии в виде ее перерыва или гипоплазии. Артериального протока нет ни в открытом состоянии, ни в виде связки. В единичных случаях ОАП кровоснабжает прерванную левую ветвь легочной артерии.

Атрезия легочной артерии

Комбинация ДМЖП с АЛА является отдельным пороком, однако она, несомненно, является одним из типов тетрады Фалло. Место атрезии может быть на уровне клапана с гипоплазированным, но проходимым инфундибулумом или на уровне инфундибулума. Как и при классическом типе тетрады Фалло, часто имеются правосторонняя дуга аорты и сообщение на межпредсердном уровне. Легочной кровоток обеспечивается за счет ОАП или системно-легочных коллатеральных артерий.

Атриовентрикулярный септальный дефект

Тетрада Фалло может сочетаться с АВСД. Эту комбинацию описывают как осложненный вариант тетрады Фалло (8%) или как вариант АВСД (1,5%) (44). При этом сочетании, как и при изолированной тетраде Фалло, имеется переднее смещение инфундибулярной перегородки. Большой ДМЖП прилежит к клапану аорты, имеется непосредственная связь створок аортального клапана с передней мостовой обычно свободно флотирующей створкой общего AV-клапана. Данное сочетание чаще сопровождается синдромом Дауна, чем изолированная тетрада Фалло.

Аномалии венозных сосудов

У 11% пациентов наблюдается добавочная левая полая вена, которая дренируется в коронарный синус (27). Реже добавочная левая полая вена впадает непосредственно в левое предсердие, что может быть причиной постоянного цианоза после успешной хирургической коррекции тетрады Фалло. Редкой аномалий венозных сосудов является внутрипеченочный перерыв нижней полой вены с *azygous* продолжением в верхнюю полую вену. Имеются отдельные сообщения о сочетании тетрады Фалло с частичным или даже тотальным аномальным дренажем легочных вен (45). Эти аномалии являются вариантами селезеночных синдромов.

Аномалии левых отделов сердца

Левый желудочек часто бывает малых размеров по сравнению с гипертрофированным правым, однако истинная гипоплазия левого желудочка встречается крайне редко. Врожденные аномалии аортального клапана, особенно стеноз, нетипичны для тетрады Фалло. Встречающаяся приобретенная недостаточность аортального клапана является осложнением бактериального эндокардита, следствием дилатации корня аорты, развивающейся с годами после наложения широкого системно-легочного анастомоза или в результате травмы клапана аорты во время операции (46). Казуистически редкой аномалией при тетраде Фалло является диафрагма, стенозирующая вход в митральный клапан (47).

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ ФИЗИОЛОГИЯ

Гемодинамика

При тетраде Фалло имеется большой ДМЖП, вследствие чего пиковое систолическое давление в обоих желудочках одинаковое. Направление и величина сброса на уровне дефекта зависят от степени выраженности СЛА. Поскольку давление в правом желудочке возрастает медленнее, чем в левом, в ранней систоле происходит небольшое шунтирование слева направо даже у больных с тяжелым стенозом легочной артерии. При умеренно выраженном стенозе легочной артерии отмечаются исключительно лево-правый сброс крови на уровне желудочков и объем легочного кровотока выше системного. При более выраженном СЛА легочное и системное сопротивление почти равны, поэтому сброс крови двунаправленный. В случае выраженной обструкции выводного тракта правого желудочка направление сброса крови — справа налево, с обедненным легочным кровотоком. При этом легочный венозный возврат также уменьшен и большая часть крови попадает в аорту из правого желудочка, что обусловливает низкий уровень оксигенации. Хотя степень СЛА при тетраде Фалло различная, сужение достаточно выраженное, чтобы сохранялось нормальное или несколько пониженное давление в легочной артерии. Сердечный выброс при тетраде Фалло обычно нормальный или несколько увеличен.

Локализация ДМЖП, СЛА и степень смещения аорты в незначительной степени влияют на гемодинамику порока. У некоторых пациентов инфундибулярное сужение имеет динамический характер, что объясняет непостоянную выраженность синюшности и одышечно-цианотические приступы.

Поскольку давление в правом желудочке равно системному, тяжелая гипертрофия правого желудочка отсутствует. Вследствие этого комплайнс правого желудочка не бывает чрезмерно сниженным и давление в полости правого предсердия остается относительно нормальным. В исключительных случаях рестриктивного ДМЖП гипертрофия правого желудочка может быть значительной, и его комплайнс резко снижается.

Патофизиология одышечно-цианотических приступов

В покое уровень pH и pCO_2 у пациентов с тетрадой Фалло не отличаются от нормы. Уровень PO_2 зависит от степени СЛА. При незначительной или умеренной физической нагрузке, при проведении катетеризации сердца оксигенация артериальной крови снижается иногда до критического уровня. Это легче всего установить, проводя неинвазивную пульсоксиметрию. Основной причиной такого резкого падения насыщения крови кислородом является снижение сопротивления системных сосудов, обусловленное психической и физической нагрузкой, что приводит к резкому повышению право-левого сброса. Насыщение крови кислородом также снижается при одышечно-цианотическом приступе, сопровождающемся метаболическим ацидозом. Приступы возникают у пациентов, имеющих мышечное динамическое, а не фиксированное фиброзом сужение.

Этиология возникновения одышечно-цианотических приступов точно не известна, но предполагается, что они возникают вследствие причин, которые приводят к увеличению потребности в кислороде в сочетании с уменьшением PaO_2 и pH и увеличением $PaCO_2$. Это приводит к гипервентиляции, увеличению венозного возврата, увеличению право-левого шунтирования и к дальнейшему уменьшению PaO_2 и pH. В результате продолжающейся гипоксии уменьшается сопротивление артериальной системы большого круга кровообращения и увеличивается сброс крови справа налево. Приступы начинаются или усиливаются за счет спазма выводного тракта правого желудочка, что подтверждается фактом эффективности лечения пропранололом.

Гематологические нарушения

При тетраде Фалло у пациентов с цианозом наблюдается повышенный уровень гемоглобина и гематокрита. Нормальный уровень гемоглобина у пациентов с этим пороком является признаком относительной анемии, которая сопровождается снижением переносимости физической нагрузки и увеличением частоты одышечно-цианотических приступов. Особенно опасна выраженная анемия, которая может привести к цереброваскулярным осложнениям. Слишком высокий уровень гемоглобина и гематокрита также может иметь серьезные последствия. Вязкость крови резко возрастает с увеличением гематокрита, и если он превышает 60%, эритроциты деформируются, образуя конгломераты. Наличие в крови микроцитов в сочетании с недостатком железа способствует повышению вязкости крови при данном гематокрите.

Дефицит железа подлежит адекватной коррекции. При выраженной полицитемии снижена переносимость физической нагрузки, появляются головные боли.

Полицитемия сопровождается нарушением свертывания крови, дефицитом одного или нескольких факторов коагуляции при повышении уровня гематокрита более 65%. В зависимости от уровня специфических факторов свертывания степень нарушения гемостаза весьма вариабельна у разных пациентов и может быть установлена только при проведении соответствующих исследований. Необходимость выявления и коррекции нарушений коагуляции перед проведением хирургического вмешательства обсуждается. В некоторых центрах при чрезмерной кровоточивости во время операции переливают свежезамороженную плазму и другие факторы свертывания. В других клиниках пациентов с выраженной полицитемией перед операцией тщательно обследуют и при обнаружении выраженных нарушений свертывающей системы в предоперационном периоде катетеризируют вену. Было показано (48), что факторы свертывания возвращаются к нормальному уровню в течение 10—12 дней после флеботомии и инфузии плазмозамещающих растворов. Кровоточивость во время операции снижается, если вмешательство выполняется в этот период.

При высоком уровне гематокрита и при железодефицитной анемии у пациентов с врожденными цианотическими пороками сердца повышен риск цереброваскулярных осложнений, поэтому необходимо контролировать уровень гемоглобина, гематокрита и количество эритроцитов и проводить коррекцию железодефицитной анемии препаратами железа. Повышение уровня гемоглобина и гематокрита является одним из показаний к хирургическому вмешательству.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Клинические признаки

Клинические признаки тетрады Фалло различны. У новорожденного могут быть явления дистресса, цианоза, гипоксии, в то время как у ребенка подросткового возраста могут отсутствовать выраженная симптоматика и цианоз. Тяжесть клинической картины зависит от степени выраженности стеноза легочной артерии, который является наиболее вариабельным компонентом тетрады Фалло. Цианоз может наблюдаться с момента рождения ребенка, либо появиться только спустя некоторое время. У некоторых детей отмечается клиническая картина большого ДМЖП с повышенным легочным кровотоком и даже с застойной сердечной недостаточностью. По мере прогрессирования СЛА у этих детей проявляется более типичная клиническая картина тетрады Фалло, исчезает застойная сердечная недостаточность и появляется слабый цианоз.

Пациентов, у которых отсутствуют створки клапана легочной артерии, можно разделить на две группы (49). Некоторые из них практически не имеют признаков заболевания. В этих случаях хирургическая коррекция порока может быть выполнена в любом периоде детского возраста. В другой группе тяжелые симптомы появляются в раннем детском возрасте. Вследствие относительно умеренного СЛА выраженный цианоз не характерен. У пациентов с большим лево-правым сбросом могут быть признаки застойной сердечной недостаточности. Тяжелым и даже угрожающим жизни проявлением порока является обструкция дыхательных путей из-за аневризматического расширения центральных легочных артерий. Раннее хирургическое вмешательство в этих случаях не имеет альтернативы.

Одышечно-цианотические приступы

Эпизоды выраженного цианоза с нарушением дыхания и даже с потерей сознания получили название «цианотических», «гиперцианотических» или «одышечно-цианотических» приступов. Они характерны для тетрады Фалло, но могут наблюдаться и при некоторых других пороках сердца. Одышечно-цианотические приступы наблюдаются в 20—70% случаев и начинаются в 2—4-месячном возрасте. Приступы могут возникать как у детей, имеющих постоянный цианоз, так и у больных, у которых вне приступа цианоз отсутствует. Приступы чаще возникают в утренние часы при пробуждении ребенка, после плача, кормления и дефекации и могут усиливаться при физической активности. Ребенок становится беспокойным, продолжительно плачет, усиливается цианоз, дыхание становится частым и затрудненным. При выраженном одышечно-цианотическом приступе ребенок впадает в летаргическое состояние или теряет сознание, его кожные покровы приобретают бледный или серый оттенок. Тяжелый приступ может сопровождаться вялостью ребенка, судорогами, инсультами и даже закончиться смертью. Возникновение приступов не связано с выраженностью цианоза в покое.

В дохирургическую эру одышечно-цианотические приступы были основной причиной смерти пациентов с тетрадой Фалло. В настоящее время возникновение подобных приступов рассматривается как показание к хирургическому вмешательству.

Причиной одышечно-цианотического приступа является динамический, а не фиксированный стеноз. Острое снижение легочного кровотока связано со спазмом миокарда в инфундибулярном отделе желудочка. Это подтверждается уменьшением или исчезновением систолического шума во время приступа. При проведении ангиокардиографии во время приступа также отмечается резкое сужение выводного тракта правого желудочка.

Считается, что тахипноэ является скорее причиной, чем следствием приступа (50). Поэтому любой фактор, вызывающий повышение частоты дыхания, может привести к приступу в результате увеличения сердечного выброса и, как следствие, системного венозного возврата. Поскольку легочной кровоток при тетраде Фалло относительно постоянен, возрастание сердечного выброса приводит к увеличению притока к сердцу бедной кислородом венозной крови и снижению оксигенации артериальной крови. В этой ситуации происходит дополнительная стимуляция дыхательного центра. В результате образуется порочный круг.

Переносимость нагрузок

Переносимость физической нагрузки весьма вариабельна у пациентов с тетрадой Фалло и зависит от выраженности СЛА. При относительно небольшой обструкции обычная нагрузка переносится удовлетворительно. С увеличением выраженности стеноза физическая работоспособность снижается. Одышка при напряжении более выражена, чем утомляемость.

Поза на корточках

Для больных с тетрадой Фалло характерна поза на корточках или на боку с поджатыми к животу коленями. Особенно часто этот признак проявляется в раннем возрасте. В этом положении дети чувствуют себя более комфортно, так как повышается оксигенация артериальной крови. Повышение насыщения артериальной крови кислородом связано со снижением венозного возврата резко десатурированной крови из нижних конечностей. Перегиб и сдавление бедренных артерий приводят к повышению системного сопротивления, в то время как степень СЛА остается без изменений. Вследствие этого повышаются легочной кровоток и оксигенация артериальной крови. Первые попытки оказания паллиативной хирургической помощи путем суживания нисходящей аорты имитировали адаптивное поведение пациентов. Частота и сила приступов уменьшаются после 2—3 лет даже без хирургического вмешательства. Вероятно, происходит анатомическая и физиологическая адаптация больных к хронической гипоксии.

Застойная сердечная недостаточность

Застойная сердечная недостаточность не является типичным элементом клинической картины тетрады Фалло. Она появляется только при определенных обстоятельствах, например, при невыраженном стенозе с большим лево-правым сбросом крови у больных с отсутствующим клапаном легочной артерии. Причиной сердечной недостаточности могут быть большие коллатеральные системно-легочные артерии, а также частичная окклюзия ДМЖП абберантной створкой трехстворчатого клапана. При этом давление в правом желудочке становится выше системного, что приводит к недостаточности трехстворчатого клапана и сердечной недостаточности.

Физикальное обследование

Осмотр и пальпация

У пациентов с тетрадой Фалло обращает на себя внимание общий цианоз, однако он может быть заметен только на губах, слизистых оболочках и ногтевых ложах. При значительном снижении сатурации артериальной крови пальцы имеют вид барабанных палочек, а ногти напоминают часовые стекла. Этот симптом может наблюдаться в раннем детском возрасте. Поскольку сердечный выброс в норме или увеличен, пульс и артериальное давление соответствуют возрастной норме, пульсация передней грудной стенки отсутствует. Верхушечный толчок не усилен, так как при этом пороке отсутствует перегрузка левого желудочка. Размеры сердца в норме, так как перегрузка объемом и давлением правого желудочка обычно приводит к его смещению кверху. Пульсация яремных вен отсутствует. Крайне редко имеется недостаточность трехстворчатого клапана среди неоперированных пациентов.

Аускультация

Тон I нормальный. У больных с цианозом II тон не расщеплен, поскольку при снижении давления в легочной артерии тон закрытия клапана легочной артерии не слышен. Тон II обычно нормальной интенсивности или несколько усилен, он создается исключительно закрывающимся аортальным клапаном и слышен слева от грудины из-за аномального расположения корня аорты. Тон II может быть расщепленным при «розовой» форме тетрады Фалло, так как у этих пациентов СЛА выражен незначительно и давление в легочной артерии достаточно высокое, чтобы генерировать звук закрытия клапана легочной артерии. Может определяться ранний тон систолического выброса аортального или легочного происхождения. Тон легочного выброса создается стенозированным клапаном легочной артерии и редко выявляется в раннем детском возрасте, он чаще встречается у пациентов подросткового возраста. Аортальный тон выброса слышен при тяжелой форме тетрады Фалло и дилатации аорты. Эти тоны лучше выслушиваются на верхушке сердца и относительно низкочастотные. Тон I и тон аортального выброса в положении лежа трудно отличить от расщепления II тона или его слияния с IV сердечным тоном. Наличие III и IV сердечных тонов не характерно для тетрады Фалло.

У большинства пациентов с тетрадой Фалло имеется систолический шум по левому краю грудины в средней или верхней ее трети, обусловленный СЛА. Шум иногда имеет характер крещендо-декрещендо или бывает в виде плато, может быть пансистолическим, простирающимся от I тона до нерасщепленного II тона. Дефект межжелудочковой перегородки немой, однако он влияет на шум СЛА. При интактной межжелудочковой перегородке весь объем крови сердца протекает по выводному тракту правого желудочка, поэтому шум СЛА с увеличением градиента становится громче, протяженнее и возрастающим с поздним пиком. Несмотря на то что величина градиента давления влияет на громкость шума, она зависит также от объема кровотока через стенозированный участок. По мере усиления СЛА объем право-левого сброса увеличивается и меньшее количество крови протекает по выводному тракту правого желудочка. В результате шум становится мягче. Поскольку инфундибулум правого желудочка максимально сокращается в поздней систоле, шум становится более коротким. Во время типичного одышечно-цианотического приступа просвет инфундибулума становится нитевидным даже в период ранней систолы и функционально атрезированным в поздней систоле. В этом случае шум может полностью исчезнуть.

Диастолический шум не характерен для тетрады Фалло. Однако шум декрещендо слышен при сопутствующей аортальной недостаточности, а также при агенезии клапана легочной артерии.

Тетрада Фалло с атрезией клапана легочной артерии. Патогномоничным признаком этого варианта тетрады Фалло является систолодиастолический шум по левому краю грудины в средней и верхней трети. Его диастолический компонент среднечастотный, и всегда имеется небольшой интервал между систолическим и диастолическим шумами. Диастолический шум имеет ромбовидную форму, что позволяет отличить его от шума, вызванного аортальной недостаточностью. Аналогичный систолодиастолический шум можно выслушать у новорожденного с врожденной недостаточностью клапана легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой.

Непрерывный систолодиастолический шум у пациентов с тетрадой Фалло свидетельствует о наличии сообщения между аортой и легочной артерией. У новорожденного непрерывный систолодиастолический шум по левому краю грудины чаще всего генерируется ОАП, но этот шум крайне редко выслушивается вне периода новорожденности. Непрерывный систолодиастолический шум, который в одинаковой степени выслушивается как по передней, так и по задней поверхности грудной стенки, указывает на наличие больших системно-легочных коллатеральных артерий. Этот шум чаще выслушивается при АЛА, но иногда и при тетраде Фалло. Если при этом выслушивается отдельный систолический шум по левому краю грудины, то с большой вероятностью можно исключить АЛА. Непрерывный систолодиастолический шум является также признаком функционирования системно-легочного анастомоза.

Физикальное обследование после хирургической коррекции порока

Физикальные данные после хирургической коррекции порока резко отличаются от предоперационных. Пульсация яремных вен обычно остается нормальной, но при развитии трикуспидальной недостаточности появляется широкая *V*-волна. При развитии недостаточности клапана легочной артерии возможно формирование левого парастернального горба. Довольно часто имеются признаки остаточной правожелудочковой гипертензии и смешанной (по объему и давлению) перегрузки правого желудочка, что также может привести к формированию парастернального горба.

Так как при проведении операции на открытом сердце редко сохраняется клапан легочной артерии, II тон образован только щелчком закрытия аортального клапана. У большинства пациентов продолжает выслушиваться мягкий систолический шум по левому краю в средней или верхней трети грудины. Этот шум становиться звучным, если сохраняется умеренный остаточный СЛА. Систолический шум внизу по левому краю грудины свидетельствует об остаточном ДМЖП, но может также быть признаком трикуспидальной недостаточности. Шум, вызванный недостаточностью клапана легочной артерии, выслушивается у большинства пациентов. У некоторых больных можно различить шумы недостаточности легочного и аортального клапанов.

Инфекционные осложнения

Естественное течение тетрады Фалло может осложняться инфекцией. Развитие инфекционного эндокардита при тетраде Фалло наблюдается чаще, чем при других цианотических пороках. При этом осложнении всегда присутствует лихорадка, но явления инфекционного тромбоза сосудов не характерны. Наиболее частым этиологическим фактором эндокардита является *Streptococcus viridans*, согласно данным Taussig и соавторов (51), которые установили наличие этого микроорганизма более чем в половине случаев инфекционного эндокардита при тетраде Фалло. В настоящее время *Staphylococcus aureus* занимает аналогичное место в этиологии инфекционного эндокардита, и прогноз заболевания в этом случае худший. Вторым инфекционным осложнением, характерным для тетрады Фалло, в отличие от других пороков сердца, является абсцесс головного мозга. По неустановленным причинам абсцессы головного мозга не диагностируются у детей в возрасте до 2 лет. У детей старшего возраста этот диагноз можно заподозрить при повышении температуры и появлении выраженной головной боли, судорог, очаговых неврологических симптомов или изменений поведения. Лечение данного осложнения заключается в назначении антибиотиков и хирургическом дренировании абсцесса.

Электрокардиография

Характерным ЭКГ-признаком тетрады Фалло является отклонение оси сердца вправо вследствие гипертрофии правого желудочка (рис. 13).

В правых грудных отведениях, как правило, имеется доминирующий зубец *R*, а в левых — доминирующий зубец *S*, но иногда зубцы *R* и *S* могут быть одинаковой высоты в V грудном отведении или во всех отведениях доминирует зубец *R*. Если уровень давления в правом желудочке не превышает системного, что имеет место при СЛА с интактной межжелудочковой перегородкой, редко отмечается выраженная гипертрофия правого желудочка, и в отведениях V3R и V крайне редко имеется *qR*. Зубцы *T* могут быть высокими или инвертированными в этих же отведениях. Rowe и соавторы (52) полагают, что у детей младшего возраста отрицательные зубцы *T* в этих отведениях указывают на более выраженную гипертрофию правого желудочка. У детей младшего возраста редко наблюдается расширение правого предсердия, которое часто имеет место у взрослых пациентов. Чаще всего электрическая ось отклонена вправо, но если тетрада Фалло сочетается с АВСД, практически всегда имеется отклонение оси влево.

Проведение импульсов на уровне AV-узла при тетраде Фалло не отличается от нормы, по крайней мере до коррекции. У пациентов младшего возраста экстрасистолы определяются редко, они становятся более частыми у взрослых с неопери-

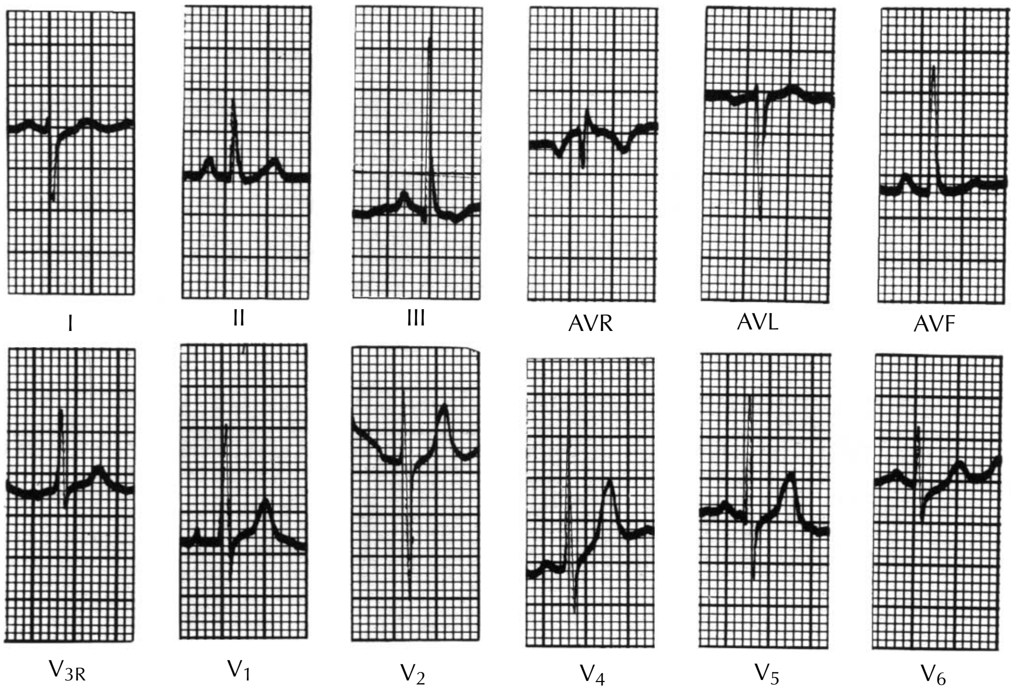


Рис. 13. Электрокардиограмма демонстрирует отклонение электрической оси вправо и гипертрофию правого желудочка

рованной тетрадой Фалло. Deanfield и соавторы (53) сообщают, что экстрасистолы отсутствуют у детей младше 8 лет, а у неоперированных пациентов старше 16 лет они определяются в 58% случаев. Полная блокада правой ножки пучка Гиса выявляется практически у всех пациентов, которым была выполнена коррекция порока в условиях искусственного кровообращения. Этот ЭКГ-признак возникает вследствие травмы проводящих путей на трех уровнях: в проксимальной части узла, которая располагается вдоль края ДМЖП, в области промежуточного пучка и в периферической его части, расположенной в париетальной стенке правого желудочка (54). Травма проводящих волокон возможна на одном из этих участков при выполнении пластики ДМЖП, резекции мышечного стеноза, а также вследствие вентрикулотомии. Частота блокады правого пучка Гиса снижается на 40% при проведении трансвентрикулярной коррекции порока, при которой используется ограниченная вентрикулотомия, являющаяся определяющим фактором возникновения подобной травмы. Установлено, что блокада правой ножки пучка Гиса возникает даже при проведении коррекции чреспредсердным методом (55). После операции приблизительно у 8–22% пациентов имеется блокада левой ножки пучка Гиса (56).

Рентгенография

Для тетрады Фалло характерны определенные рентгенографические признаки, хотя они и не являются патогномоничными для этого порока. До операции размеры сердца нормальные или несколько уменьшены. Крайне редко при тетраде Фалло отмечается увеличение размеров сердца, и обнаружение при рентгенографии кардиомегалии свидетельствует о наличии другой аномалии. Верхушка сердца обычно приподнята, по левому контуру сердца сверху имеется выемка (рис.14). Она может быть довольно глубокой, что обычно сопряжено с выраженным СЛА.

Дуга аорты расположена справа в 1/5 части случаев, сама аорта обычно при этом расширена. Легочной рисунок в норме или несколько обеднен. При отсутствии левой легочной артерии (обычно тогда, когда она небольших размеров или имеется ее перерыв) легкое может быть уменьшенным и тень средостения смещена влево.

Сочетание тетрады Фалло с отсутствием клапана легочной артерии вызывает выраженное нарушение рентгенографической картины. По сравнению с типичной формой тетрады Фалло, при этой аномалии тень сердца увеличена, дуга может быть расположена справа, но практически патогномоничным признаком аномалии является аневризматическое расширение проксимальной правой и левой легочных артерий. Это расширение зачастую является причиной обструкции дыхательных путей у детей младшего возраста, лобарной эмфиземы или общей эмфиземы легких.

Эхокардиография

Основные морфологические признаки тетрады Фалло визуализируются на ЭхоКГ, а большинство остальных определяются при проведении многомерной эхокардиографии. Дефект межжелудочковой перегородки определяется по парастернальной длинной оси (см. рис. 9) и по апикальной оси, позволяющей визуализировать все четыре полости сердца. Обычно эхокардиография позволяет установить тип ДМЖП. При перимембранозном ДМЖП трикуспидально-аортальная непрерывность визуализируется по задненижнему краю дефекта. Апикальная ось позволяет визуализировать все четыре полости сердца. Этот доступ удобен для обнаружения перимембранозного ДМЖП, так как становится ясным его расположение по отношению к трехстворчатому клапану. Подреберная косая ось позволяет лучше визуализировать трикуспидально-аортальный контакт. Если дефект простирается вплоть до перегородочной области выводного тракта (встречается крайне редко), он легко визуализируется по апикальной оси, позволяющей увидеть все четыре полости сердца. На ЭхоКГ может быть не виден мышечный пучок, разделяющий трехстворчатый и аортальный клапаны, но если пучок достаточно широкий, можно определить, что задненижний край ДМЖП скорее мышечный, чем перимембранозный. Удвоение (субартериальный, супракристальный и перимембранозный) ДМЖП хорошо определяется по парастернальной длинной оси, но также хорошо дифференцируется в подреберной косой позиции. Если имеется субартериальный дефект, аортальный и легочной клапаны видны одновременно и не разделены инфундибулярной перегородкой. Отсутствие инфундибулярной перегородки и наличие аортолегочного контакта — основные признаки этого типа дефекта. Они хорошо визуализируются как по парастернальной короткой оси, так и из подреберного доступа.

Эхокардиография позволяет установить обструкцию выводного тракта правого желудочка. Из подреберной косой позиции (аналогичной передней косой проекции ангиографии) лучше всего визуализируется подлегочной инфундибулум и

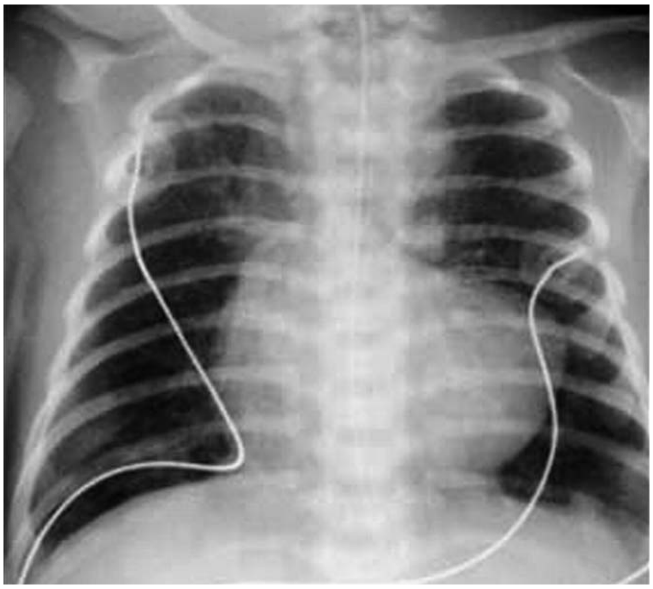


Рис. 14. Рентгенограмма 2-месячного ребенка с тетрадой Фалло. Сердце в форме башмачка, верхушка приподнята вследствие гипертрофии правого желудочка. Вогнутость по левому контуру сердечной тени на месте легочной артерии. Легочный рисунок ослаблен

идентифицируется переднее смещение перегородки выводного тракта. Выводной тракт правого желудочка также хорошо определяется по парастернальной короткой оси. Смещение аорты более четко определяется по парастернальной длинной оси. Оно также хорошо визуализируется по апикальной оси, позволяющей увидеть все четыре полости сердца. Ствол легочной артерии, а также правая и левая легочные артерии визуализируются по парастернальной короткой оси и из супрастернального доступа. Левая легочная артерия выводится легче, чем правая. Периферические легочные артерии невозможно визуализировать при помощи ЭхоКГ. А так как аномалии легочных артерий являются одним из факторов риска при проведении хирургической коррекции тетрады Фалло, то невозможность получить четкое изображение всего легочного дерева является недостатком этого метода исследования. Аномалии коронарных артерий, такие, как расположение основного ствола одной из ветвей поперек выводного тракта правого желудочка, имеют большое значение для хирурга и должны быть установлены до операции. Последние исследования показали, что ЭхоКГ в принципе позволяет получить данные об аномалиях коронарных сосудов, но по-прежнему в большинстве центров для решения этого вопроса прибегают к ангиографии.

Сочетанные пороки — ДМЖП, отсутствие клапана легочной артерии, АВСД — также можно выявить при помощи ЭхоКГ. По парастернальной короткой оси и из подреберного косого доступа можно увидеть резкую дилатацию проксимальных легочных артерий, что характерно для тетрады Фалло с отсутствующим клапаном легочной артерии. На срезе по короткой оси можно наблюдать слабоподвижные рудиментарные лепестки легочного клапана, расположенные в месте соединения легочного ствола и подлегочного инфундибулума. Если порок сочетается с АВСД, на срезе четырех полостей сердца определяются признаки обоих пороков. Переднее отклонение перегородки выводного тракта и смещение аорты визуализируются из тех же доступов, что и типичные признаки тетрады Фалло.

Катетеризация полостей сердца

В некоторых центрах у пациентов с тетрадой Фалло рутинно прибегают к катетеризации полостей сердца и селективной ангиографии, хотя морфологию порока и некоторые особенности гемодинамики можно определить и при помощи неинвазивных методов исследований. Несмотря на это катетеризация полостей сердца остается основным методом, наглядно демонстрирующим анатомию выводного тракта и легочных артерий.

При катетеризации полостей сердца с ангиокардиографией четко видны оба магистральных сосуда и все четыре полости сердца. В половине случаев при тетраде Фалло имеется ДМЖП, это позволяет проникнуть в полость левого желудочка из левого предсердия доступом через бедро. Обычно аорта и легочная артерия заполняются контрастным веществом, введенным в полость правого желудочка.

Давление в полостях предсердий нормальное у пациентов младшего и среднего детского возраста. У пациентов старшего возраста появляются широкие правые предсердные *а*-волны; их появление связано с повышением комплайнса правого желудочка. На ЭКГ эти гемодинамические явления соответствуют широкому зубцу *P*. Пиковое систолическое давление одинаково для правого желудочка, левого желудочка и аорты. Это не наблюдается только при наличии рестриктивного ДМЖП, при котором давление в правом желудочке может быть выше, чем в левом. Кривая давления в правом желудочка аналогична кривой давления в левом желудочке, на ней имеется ранний пик, за которым следует фаза плато. Такая картина резко отличается от кривой давления при изолированным СЛА (с интактной межжелудочковой перегородкой), при котором имеется один пиковый подъем без последующей фазы плато. Несмотря на то что пиковое давление одинаково в обоих желудочках, более точные методы позволяют установить, что давление в левом желудочке повышается раньше, чем в правом, что может быть связано с ранним систолическим лево-правым сбросом, который наблюдается при проведении киноангиографии у большинства пациентов (57).

Давление в легочной артерии зависит от выраженности обструкции выводного тракта правого желудочка. При умеренно выраженной степени обструкции пиковое давление в легочной артерии остается нормальным. При выраженной обструкции пиковое давление в легочной артерии низкое и кривая давления аномальна, с очень низким пульсовым давлением. При использовании ангиографического катетера с одним портом (или с двумя, но расположенными на одном уровне) существует возможность локализовать, по крайней мере проксимально, место расположения обструкции выводного тракта.

Для расчета объемов легочного и системного кровотока измеряют содержание кислорода последовательно в легочной и системной крови. При «розовом» типе тетрады Фалло легочной кровоток превышает системный, в то время как при более типичной форме тетрады Фалло это соотношение противоположное. При ангиографии трудно установить объем сброса крови по системно-легочным коллатеральным артериям. Если сброс крови по этим сосудам значителен, он может искажать расчеты потоков крови по другим каналам. Большой объем сброса по коллатеральным сосудам повышает венозный возврат к левому предсердию, что приводит к повышению сатурации крови в аорте. В результате этого внутрисердечный сброс крови справа налево кажется меньшим, чем он есть на самом деле. Большой объем сброса по коллатеральным сосудам занижает расчетный легочный кровоток вследствие того, что сатурации крови, протекающей по коллатералям, выше сатурации в легочной артерии. Измеряемая артериовенозная разница по кислороду, которая не учитывает сатурацию крови, протекающей по коллатералям, оказывается завышенной.

Сброс крови справа налево можно определить при помощи кривых разведения индикатора. Если индикатор вводить в правое предсердие, правый желудочек или легочную артерию и проводить анализ крови из периферических артерий, можно рассчитать место расположения и величину право-левого шунта. При использовании этого метода величина лево-правого шунта определяется менее точно.

В послеоперационном периоде катетеризацию полостей сердца выполняют для диагностики остаточной патологии. Устанавливают наличие остаточных шунтов крови при помощи прямой оксиметрии или метода разведения индикатора. Кроме этого определяют место расположения и выраженность остаточной обструкции выводного тракта правого желудочка. Признаком дисфункции правого желудочка является повышение конечно-диастолического давления. Очень часто после операции имеется недостаточность клапана легочной артерии, но ее зачастую трудно оценить как по показателям гемодинамики, так и при киноангиографии. Кривые давления, получаемые во время исследования, могут указывать на выраженную дисфункцию клапана легочной артерии. Если функция клапана не нарушена или нарушена незначительно, на нисходящем колене кривой давления имеется уступ. Если клапан не функционирует или его функция сильно нарушена, отмечается раннее выравнивание давления в легочной артерии, правом желудочке и правом предсердии. При этом уступ на кривой давления отсутствует и давление в легочной артерии не снижается в диастолу, что имеет место при нормальной функции клапана. В этих условиях правопредсердная *a*-волна может передаваться на легочную артерию.

Результаты основных электрофизиологических исследований у пациентов с тетрадой Фалло до операции практически не отличаются от нормы и выполнение их не показано, если на стандартной ЭКГ отсутствуют нарушения ритма сердца. С другой стороны, в послеоперационный период у этих пациентов наблюдается большая частота нарушения ритма или проводимости сердца. Поэтому у этих пациентов необходимо рутинно проводить измерение интервалов проведения. Увеличение времени быстрого проведения импульса по предсердиям помогает оценить сохранность атриовентрикулярной проводимости и функцию синусового узла. Помимо этого некоторым пациентам показано проведение исследования с использованием индуцированной желудочковой тахикардии при помощи желудочковой стимуляции. Эти исследования осуществляют в случаях, когда документально подтверждены эпизоды желудочковой тахикардии и потеря сознания в анамнезе (58).

Ангиокардиография

Ангиокардиография дает более полную информацию о легочных сосудах, позволяет выявить аномалии коронарных артерий и установить наличие системно-легочных коллатералей.

Дефект межжелудочковой перегородки хорошо визуализируется в левой передней косой (четырехкамерной) проекции при введении контрастного вещества в полость правого или левого желудочка (см. рис. 10). Сочетанные дефекты мышечной части межжелудочковой перегородки также определяются в той же плоскости, что и относительный размер желудочков и праводеленность аорты. Субартериальный ДМЖП лучше визуализируется в наклонной правой передней косой плоскости при введении контрастного вещества в правый желудочек. Отсутствие инфундибулярной перегородки характеризуется наличием аортолегочного контакта. В этой проекции также хорошо виден мышечный валик, который разделяет трехстворчатый и аортальный клапаны при ДМЖП в мышечной части выводного тракта. Эхокардиография является более чувствительным методом для обнаружения мышечного валика, чем ангиокардиография.

Инфундибулярный СЛА лучше визуализируется в краниокаудальной наклонной правой передней косой проекции при контрастировании правого желудочка (см. рис. 3). Смещение инфундибулярной перегородки кпереди, ее гипертрофия и септопариетальные мышечные пучки также выводятся в этой проекции. Апикальный гребень, благодаря которому образуется «двойной» правый желудочек, визуализируется в этой же проекции. Для получения лучшего изображения ствола легочной артерии и проксимальных участков правой и левой легочных артерий необходим более крутой наклон (до 40^0) в краниокаудальной проекции. В то время как устье правой легочной артерии хорошо визуализируется в переднезадней проекции, для лучшего выведения проксимального участка левой легочной артерии необходимо увеличить наклон на 5–10° в левой передней косой проекции. Легочные артерии, как правило, хорошо визуализируются после введения контрастного вещества в полость правого желудочка, но в некоторых случаях требуется дополнительное его введение в ствол легочной артерии или селективно в каждую из ее ветвей. Даже если левая легочная артерия не контрастируется при заполнении его ствола, это не всегда свидетельствует в пользу ее истинной атрезии. В случае, когда артериальный проток проходим, можно обнаружить левую ветвь легочной артерии путем контрастирования аорты. Для визуализации «изолированной» легочной артерии можно использовать ретроградную ангиографию левых легочных вен. При интактной межпредсердной перегородке левые легочные вены можно контрастировать через транссептальную пункцию.

При проведении ангиокардиографического исследования до операции всегда необходимо визуализировать коронарные артерии. В настоящее время обсуждаются различные методики проведения этого исследования. Некоторые специалисты предлагают проводить таким пациентам стандартную селективную коронарографию (40, 59). Другие авторы (60), так же как и мы, предпочитают вводить контрастное вещество в корень аорты; если при этом коронарные артерии плохо визуализируются, то в случае облитерации перикарда мы прибегаем к селективной коронарографии (см. рис. 12). При введении контрастного вещества в корень аорты коронарные артерии хорошо видны в различных проекциях. Обычно используют правую или левую косые проекции. Место отхождения передней нисходящей артерии от ствола правой коронарной артерии или единственные правая или левая коронарные артерии также хорошо визуализируются в этих проекциях. Контрастирование корня позволяет определить направление дуги аорты и аномалии отходящих от нее сосудов — аномальное отхождение правой или левой подключичной артерии. Это особенно важно при выборе стороны доступа для планируемой шунтирующей операции.

Обычно при тетраде Фалло со СЛА отсутствуют большие прямые или непрямые системно-легочные коллатеральные артерии, однако важно убедиться в их отсутствии. Постоянный систолодиастолический шум у неоперированного пациента может свидетельствовать о наличии большой коллатеральной артерии, поэтому необходимо выполнение целенаправленной аортографии для ее визуализации. Для лучшего заполнения коллатеральной артерии, отходящей от коронарной или брахиоцефальной артерии, контрастное вещество необходимо вводить в восходящую, а не в нисходящую аорту. При обнаружении широких коллатеральных артерий они подлежат селективной ангиографии в переднезадней и латеральной проекциях. Необходимо также идентифицировать анастомозы между коллатеральными артериями и основными легочными артериями, а также определить, какие сегменты и доли легких кровоснабжаются исключительно из коллатеральных артерий.

При проведении ангиографии послеоперационному пациенту необходимо выполнять вентрикулографию и селективную ангиографию ствола легочной артерии. Это позволяет выявить наличие остаточной обструкции выводного тракта правого желудочка, аномалии легочных артерий и установить степень недостаточности клапана легочной артерии. Тем пациентам, у которых имеются признаки остаточного шунта, дисфункции левого желудочка или недостаточности митрального клапана, необходимо выполнять вентрикулографию левого желудочка. В тех же случаях, когда после операции имеет место недостаточность аортального клапана или аномалии коронарных артерий, может потребоваться ангиография корня аорты.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Двухмерная эхокардиография значительно облегчила диагностику тетрады Фалло. Но все же необходимо помнить о тех врожденных пороках, которые могут быть ошибочно приняты за тетраду Фалло, и вовремя оценивать клинические данные, которые позволяют установить правильный диагноз. Практически при всех аномалиях, которые обсуждаются далее, правильный диагноз можно поставить при помощи ЭхоКГ.

При тетраде Фалло с отсутствующим или умеренно выраженным цианозом основным клиническим признаком порока является громкий систолический шум по левому краю грудины в верхней и средней ее части, поэтому дифференциальный диагноз необходимо проводить с обычным ДМЖП. Причиной ошибки в этом случае являются сомнения в том, является ли II сердечный тон расщепленным, как это бывает при тетраде Фалло без цианоза. Гипертрофия правого желудочка, определяемая при эхокардиографии, а также правосторонняя дуга аорты на рентгенограмме указывают на тетраду Фалло. Наличие умеренно выраженной кардиомегалии или выраженного легочного рисунка характерно для ДМЖП или «розовой» формы тетрады Фалло. Иногда у ребенка младшего возраста с тетрадой Фалло выслушивается мягкий систолический шум по левому краю грудины, но цианоз при этом отсутствует (необходимо помнить, что отсутствие цианоза может быть связано с анемией). В этом случае клинические признаки тетрады Фалло крайне схожи с признаками минимального ДМЖП. Если II сердечный тон нерасщеплен, всегда необходимо подозревать наличие тетрады Фалло и выполнять ЭхоКГ.

Изолированный СЛА (клапанный или подклапанный) необходимо дифференцировать с ацианотической формой тетрады Фалло в связи с тем, что при этих пороках выслушивается схожий сердечный шум по левому краю грудины. При клапанном стенозе можно выслушать ранний систолический тон выброса, а на рентгенограмме грудной клетки при этой аномалии практически всегда видны широкий легочный ствол и левая ветвь легочной артерии, в то время как при тетраде Фалло легочные артерии небольшого размера, а по левому краю сердечной тени имеется выемка. При изолированном стенозе легочной артерии практически никогда не наблюдается правосторонняя дуга аорты. Довольно трудно диагностировать изолированный подклапанный легочной стеноз, так как при нем отсутствует щелчок открытия клапана, а рентгенологическая картина похожа на таковую при тетраде Фалло. При выраженном СЛА может наблюдаться кардиомегалия, что позволяет отличить эту аномалию от тетрады Фалло.

Тетраду Фалло необходимо дифференцировать от некоторых «синих» врожденных пороков. К ним относятся критический СЛА, АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой и АТК. При всех этих пороках имеется право-левый сброс на уровне предсердий, связанный с выраженной обструкцией правого желудочка на разных уровнях. Дифференциальный диагноз также необходимо проводить с такими аномалиями, как отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка и общий желудочек, при которых на уровне желудочков происходит смешивание артериальной и венозной крови. Аномалии, включающие патологию отхождения сосудов, а именно: транспозиция магистральных сосудов и тотальный аномальный дренаж легочных вен — трудно спутать с тетрадой Фалло, так как при них имеется усиленный легочной рисунок.

Большинство из вышеперечисленных пороков можно отличить от тетрады Фалло на основании клинических, рентгенологических, электрокардиографических или эхокардиологических признаков. Но иногда возникают диагностические затруднения. При отхождении обоих магистральных сосудов от правого желудочка со СЛА клинические признаки практически идентичны таковым тетрады Фалло. В этом случае дифференциальный диагноз проводится на основании данных ЭхоКГ и киноангиографии. Тяжелую форму тетрады Фалло с системно-легочными коллатеральными артериями без использования ангиографии трудно отличить от ДМЖП с АЛА.

Наличие сопутствующего АВСД можно заподозрить по отклонению электрической оси сердца влево. Окончательный диагноз устанавливают по данным эхокардиографии.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Естественное течение тетрады Фалло — это история возникновения и неуклонного прогрессирования гипоксемии, цианоза и связанных с ними органных проявлений. Приблизительно 40% больных цианотичны с момента рождения. Около 25% детей, не имевших цианоза, становятся синюшными через недели, месяцы и годы по мере их соматического роста. Степень цианоза со временем усиливается в связи с прогрессированием сужения и полицитемии. У некоторых больных развивается аортальная недостаточность вследствие дилатации аорты. С возрастом увеличивается вероятность возникновения мозговых инсультов и абсцессов мозга, септического эндокардита. При длительно существующем цианозе развивается коагулопатия. Средняя продолжительность жизни таких больных составляет 12—15 лет. Вторую декаду жизни переживают только 8% пациентов. Выживаемость больных зрелого и пожилого возраста является казуистической редкостью, хотя и описаны наблюдения таких пациентов в 5, 6-й и даже 7-й декадах жизни (рис. 15). Основными причинами смерти неоперированных больных являются: со стороны центральной нервной системы — нарушения гемо- и ликвородинамики, эмболия и тромбоз сосудов головного мозга, абсцессы головного мозга, со стороны легких — тромбозы периферических легочных сосудов и легочные кровотечения, со стороны сердца — сердечная недостаточность, инфекционный эндокардит. В раннем возрасте типичной причиной смерти являются одышечно-цианотические приступы.

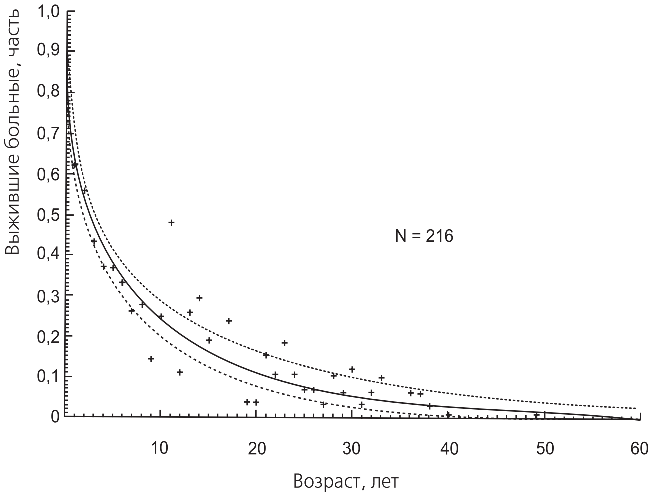


Рис. 15. Продолжительность жизни неоперированных больных с тетрадой Фалло

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозное

Перед операцией необходимо следить за уровнем гемоглобина и эритроцитов в крови. Особое внимание обращают на низкий или чрезмерно высокий уровень этих показателей. Низкий уровень гемоглобина необходимо корригировать назначением железосодержащих препаратов. При выраженных нарушениях свертывающей системы крови проводят подготовку к операции путем замещения крови плазмой и ее компонентами.

Одним из тяжелых осложнений порока является бактериальный эндокардит, особенно часто возникающий у пациентов с системно-легочным анастомозом. Коррекция порока не снижает частоты развития бактериального эндокардита. В целях профилактики этого осложнения необходимо проводить своевременное лечение кариеса даже молочных зубов.

Одышечно-цианотические приступы могут иметь фатальные последствия у пациентов с некорригированной тетрадой Фалло. Большинство приступов купируется при помощи довольно простых медикаментозных методов, но само их появление рассматривается как показание к немедленной хирургической коррекции порока. Лечение приступа должно разорвать порочный круг, лежащий в его основе. К методам купирования приступов относятся в первую очередь создание вынужденного положения пациента (колени прижаты к груди), аналогичного тому, которое принимают пациенты с тетрадой Фалло при гипоксии. Ребенка укладывают на спину, колени подтягивают к животу; или ребенка младшего возраста удерживают в вертикальном положении, прижав к груди с поджатыми ножками. Это положение эффективно благодаря повышению общего периферического сопротивления за счет временного выключения из кровообращения большого бассейна артериальной системы. Наружное сдавление брюшной аорты является альтернативным приемом, который также обеспечивает повышение общего периферического сопротивления, что позволяет купировать приступ. Во время приступа показана ингаляция кислорода.

При отсутствии эффекта следует применить более интенсивную программу лечения:

1. Периферические вазоконстрикторы, обладающие α-миметическим действием. Например, фенилэфрин (мезатон) введенный внутривенно в дозе 0,02 мг/кг, позволяет увеличить периферическое сопротивление и легочный кровоток.
2. Кетамин, введенный внутривенно в дозе 1—3 мг/ кг (в среднем 2 мг/кг) в течение 60 с, увеличивает сопротивление системных сосудов и успокаивает ребенка. Если есть возможность, можно ввести морфин-сульфат в дозе 0,2 мг/кг подкожно или внутримышечно. Его эффектив-

ность связана с прямым отрицательным инотропным действием на инфундибулярные мышцы правого желудочка или с воздействием препарата на центральную нервную систему, которое позволяет разорвать замкнутый круг «гипоксия-возбуждение» благодаря угнетению дыхательного центра и устранению гиперпноэ.

3. Пропранолол в дозе 0,01–0,25 мг/кг (средняя доза 0,05 мг/кг), вводимый медленно внутривенно, снижает частоту сердечных сокращений и расслабляет тонус инфундибулярного отдела правого желудочка. Могут быть использованы и другие β—адреноблокаторы.
4. Другие методы купирования приступа, такие, как увеличение объема циркулирующей крови, приводят к повышению системного давления и снижению право-левого сброса крови.
5. Для борьбы с ацидозом вводят натрия бикарбонат в дозе 1 мэкв внутривенно. Ту же дозу можно повторено ввести через 10–15 мин. Натрия бикарбонат снижает стимулирующее влияние ацидоза на дыхательный центр.

После проведенного лечения ребенок становится менее цианотичным, сердечный шум — более громким, что указывает на увеличение легочного кровотока через спазмированный выводной тракт правого желудочка. Крайне редко, несмотря на проводимую терапию, приступ продолжается и может потребоваться хирургическое вмешательство по неотложным показаниям. Прервать приступ может также общий наркоз.

Для предупреждения гипоксических приступов пациентам назначают пропранолол (обзидан, анаприлин) внутрь по 2–6 мг/кг в день, разделенные на 3–4 приема. Это позволяет избежать смерти ребенка вдали от хирургического центра и отсрочить операцию у больных высокого риска.

Хирургическое

История

Первое паллиативное вмешательство было выполнено в 1945 г. Blalock в Балтиморе (США) совместно с педиатром Taussig (61). Именно она подсказала идею соединения (наложение анастомоза) между большим и малым кругами кровообращения для хирургического лечения тетрады Фалло в целях устранения гипоксемии. Прямой подключично-легочный анастомоз имитировал ОАП. В зарубежной литературе ошибочно считают, что Klinner и соавторы в 1962 г. первыми применили синтетический сосудистый протез между подключичной и легочной артериями (62) — техника, которую возродили de Leval и соавторы (63), применившие трубку из политерафлюороэтилена (Gore-Tex). Она получила наименование «модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig». Соблюдение исторической справедливости требует настойчивого напоминания, что в нашей стране А.А. Вишневский и Д.А. Донецкий разработали операцию шунтирования между подключичной и легочной артериями с помощью лиофилизированного гомотрансплантата, которую впервые осуществили в 1958 г. Этот материал использовался долгие годы, пока в клиническую практику не были внедрены синтетические сосудистые протезы, а сама операция в среде отечественных кардиохирургов до сих пор носит имя ее авторов. При определении авторского первенства логично принять за основу принцип предложенной операции, а не использованный материал. Существенное дополнение к методике операции внесли Laks и Castaneda, которые показали преимущество использования подключичной артерии с противоположной от дуги аорты стороны (64).

В 1946 г. Potts и соавторы (65) наложили прямой анастомоз между нисходящей аортой и левой легочной артерией. В 1955 г. Davidson (66) сообщил о первом «центральном» аортолегочном анастомозе, и в 1962 г. Waterston (67) выполнил прямой анастомоз восходящей аорты с правой легочной артерией. В 1948 г. Sellors и Brock (68, 69) пополнили список паллиативных операций закрытой легочной вальвулотомией и инфундибулотомией.

31 апреля 1954 г. произошло знаменательное событие, которое открыло эру внутрисердечной хирургии. Lillehei и соавторы (70) впервые в открытом поле зрения, используя контролируемое перекрестное кровообращение, выполнили первую анатомическую коррекцию тетрады Фалло у 10-месячного мальчика. Операция включала закрытие ДМЖП и устранение обструкции выводного тракта правого желудочка. Эта операция стала гимном дерзновенной устремленности хирургов и родительской жертвенности. Первый успех, окрыливший группу Lillehei, стал стимулом для быстрого накопления опыта. Всего с помощью этого метода были прооперированы 11 детей с тетрадой Фалло, 6 которых были младше 2 лет.

Уже через год, в 1955 г., Kirklin и соавторы (71) сообщили о первой успешной операции по поводу тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения с помощью аппарата «сердце-легкие». Lillehei (72), имевший к тому времени большой опыт, понял необходимость расширения инфундибулума правого желудочка с помощью трансанулярной заплаты, о чем сообщил в 1956 г.

Н.М. Амосовым 10 марта 1960 г. в Киеве была выполнена первая успешная операция на открытом сердце в условиях искусственного кровообращения у мальчика с тетрадой Фалло.

Klinner (73) первый сообщил об имплантации бесклапанного синтетического кондуита между правым желудочком и легочной артерией для лечения тетрады Фалло с АЛА. Применение клапанного аортального гомографта при этом варианте порока впервые описали Ross и Sommerville в 1966 г. (74).

После первого успеха коррекции тетрады Фалло в младенческом возрасте последующие попытки ранних вмешательств сопровождались высокой летальностью, поэтому повсеместно утверждалось двухэтапное лечение. В 1969 г. Barratt-Boyes и Neutze (75) успешно возродили первичную коррекцию тетрады Фалло у младенцев, применив метод гипотермической остановки кровообращения. В 1972 г. Castaneda (Бостон, США) внедрил раннюю коррекцию тетрады Фалло у детей первых 3 мес жизни.

Показания и сроки проведения операции

Существуют различные взгляды на оптимальные сроки коррекции тетрады Фалло. Еще на заре эры хирургии открытого сердца несовершенство аппаратуры искусственного кровообращения и высокая летальность были причиной отказа от первичной коррекции в пользу двухэтапного лечения, предусматривающего вначале наложение паллиативного шунта (76). Впоследствии стало очевидным, что межсосудистые шунты также сопровождаются высокой летальностью и осложнениями. В частности, ранние типы анастомозов по Potts (77) и по Waterston (78) деформировали ветви легочной артерии и приводили к увеличению сосудистого сопротивления. Классический анастомоз по Blalock, наложенный в неонатальном периоде и в раннем младенческом возрасте, часто тромбируется. Этот анастомоз стал более надежным после внедрения de Leval (63) в начале 80-х годов модифицированного шунта с помощью протеза из политетрафлюороэтилена.

Тем не менее даже модифицированный анастомоз Blalock обычно вызывает рубцевание и деформацию легочной артерии в месте дистального анастомоза, что снижает податливость легочного артериального русла. Хороший комплайнс сосудистой системы смягчает отрицательный эффект легочной регургитации, которая сопровождает трансанулярную пластику. Модифицированный анастомоз по Blalock сопровождается утечкой (*steal*) крови из подключичной и позвоночной артерий с соответствующей симптоматикой. Однако при хороших коллатералях в основании мозга клинические проявления отсутствуют или минимальны (79). Редкими осложнениями классического анастомоза Blalock являются ишемия и гангрена конечности на стороне операции (80). В угрожающих случаях требуется реваскуляризация (81). Многие пациенты испытывают слабость в руке в течение многих лет после наложения анастомоза (82, 83). Одним из редких ятрогенных летальных осложнений является ошибочное анастомозирование подключичной артерии с легочной веной (84, 85). Такие случаи в реальной жизни встречаются чаще, чем в описаниях. Потенциальными недостатками модифицированного анастомоза по Blalock–Taussig являются также объемная перегрузка левого желудочка, частичная обструкция или полная окклюзия шунта, серома вокруг протеза вследствие порозности политетрафлюороэтилена (86–90), синдром Горнера, шунтовой эндокардит, деформация легочной артерии и обструктивная болезнь легочных сосудов.

Ранние первичные операции имеют очевидные преимущества перед этапным лечением. При тетраде Фалло легочное сосудистое русло развивается в условиях низкого давления и уменьшенного кровотока, поэтому соотношение капилляров и альвеол снижено (91). Легкие формируются в течение первых нескольких лет жизни. Последствием отсрочки операции является уменьшение площади газообмена. Развитие сердца у неоперированного происходит с отклонениями от нормы. Наличие системного давления в правом желудочке приводит к гипертрофии его стенки, фиброзу и снижению комплайнса. В нормальном сердце правый желудочек обладает хорошей растяжимостью, что позволяет при нагрузке сильно увеличивать легочный кровоток без существенного повышения венозного давления. Преимущество ранних операций состоит в предупреждении гипертрофии и фиброза правого желудочка, обеспечении нормального роста легочных артерий и альвеолярной ткани, снижении частоты послеоперационных желудочковых эктопических нарушений ритма и внезапной смерти.

В передовых центрах детской кардиохирургии первичную коррекцию начали выполнять детям в возрасте 4–6 нед. Позже этого срока ткань боталлова протока, внедряющаяся в устье левой легочной артерии, может проявить себя в виде стеноза устья левой легочной артерии. Ранее считалось, что коррекция порока в младенческом возрасте повышает необходимость трансанулярной пластики, однако это не подтвердилось (92) при сравнении результатов операций в разных возрастных группах. В настоящее время существенных противопоказаний к ранней первичной операции нет, хотя до недавнего времени считалось, что операцию целесообразно отложить при аномалиях коронарных артерий, множественных ДМЖП, несливающихся легочных артериях.

Исходя из приведенных выше доводов в пользу ранних корригирующих операций, мы на основании собственного опыта почти 2000 радикальных операций сформировали свою тактику, основанную на компромиссе между устаревшим подходом и агрессивным протоколом отдельных мировых клиник, не поддержанных большинством активных центров. Отдаем себе отчет в том, что нынешний алгоритм, вероятно, будет пересмотрен в будущем.

Паллиативные хирургические операции в виде системно-легочных анастомозов показаны у тяжелых синюшных больных в возрасте до 3 мес при АЛА (одновременно с унифокализацией), для смягчения клинического синдрома, в случаях некурабельных гипоксических приступов, для увеличения размеров гипоплазированного левого желудочка и расширения узких легочных артерий. Классический или модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig между подключичной артерией и ипсилатеральной легочной артерией является операцией выбора у младенцев младше 3 мес. Правосторонний шунт выполняют у больных с левой дугой аорты, и наоборот, левосторонний шунт накладывают при правой дуге аорты. Модифицированный анастомоз с использованием сосудистого протеза из Gore-Tex накладывают у детей младше 3 мес, преимущественно со стороны дуги аорты.

Противопоказания

Аномальное отхождение передней нисходящей коронарной артерии от правой коронарной артерии является показанием для имплантации кондуита в качестве параллельного тракта оттока правого желудочка поверх коронарной артерии. Существуют альтернативные методы, исключающие пересечение артерии: устранение инфундибулярного сужения чреспредсердным доступом и пластика заплатой выводного тракта выше и ниже коронарной артерии. В очень редких случаях возникает необходимость имплантации тонкого кондуита. При этом максимально расширяют естественный выводной тракт. Ожидается, что кондуит прослужит несколько лет и не станет причиной повторных вмешательств. Во всяком случае, их будет не больше, чем при этапном лечении с использованием межсосудистого анастомоза.

Множественные ДМЖП являются существенным дополнительным фактором риска, хотя эти дефекты можно, по крайней мере, уменьшить наложением швов. Только в очень редких случаях перегородки в виде швейцарского сыра операцию следует отсрочить, пока масса тела не увеличится и станет возможным применение катетерного устройства для обтурации дефектов.

При несливающихся легочных артериях очень важно как можно раньше создать связь обеих легочных артерий с легочным стволом для обеспечения нормального развития центральных легочных артерий. В последующем может потребоваться баллонная ангиопластика места анастомозов. Эта процедура относительно проста и безопасна. Альтернативой раннему прямому анастомозу является отсрочка радикальной операции, которой предшествует наложение системно-легочного анастомоза с несвязанной легочной артерией. Это может привести к развитию окклюзивных изменений в легочных сосудах. Кроме того, наложение анастомоза приводит к фиброзу окружающих тканей и ухудшению условий и даже невозможности выполнения прямого анастомоза во время последующей полной коррекции, поэтому может понадобиться имплантация кондуита для создания связи изолированной легочной артерии с главным стволом.

Паллиативное хирургическое лечение

Паллиативное хирургическое лечение в настоящее время применяется в клиниках, не освоивших первичную радикальную коррекцию в раннем возрасте, а также при тяжелой гипоплазии легочных артерий. Существуют различные типы системно-легочного анастомоза, такие, как подключично-легочной анастомоз (Blalock–Taussig), анастомоз между нисходящей аортой и левой легочной артерией (Potts), восходящей аортой и правой легочной артерией (Waterston). При использовании двух последних методов хирург обязан очень тщательно контролировать размер анастомоза: при избыточном анастомозе развивается застойная сердечная недостаточность и даже гипертензия в системе легочной артерии. Кроме того, при создании этого анастомоза велика вероятность перегиба легочной артерии (к которой подшивается анастомоз), что создает технические трудности при проведении последующей радикальной коррекции. Подобные осложнения реже возникают при наложении анастомоза Blalock–Taussig. Выполнение этого анастомоза или его модификаций (рис. 16) заключается в имплантации сосудистого протеза между подключичной и легочной артериями. В настоящее время предпочтение отдают именно этой методике. Анастомоз накладывают со стороны, противоположной дуге аорты, так как при этом вероятность перегиба соответствующей безымянной артерии меньше. Модифицированный анастомоз Blalock–Taussig можно выполнить с любой стороны. Согласно нашему опыту, наложение прямого анастомоза между дистальным (ретроэзофагальным) участком подключичной артерии и легочной артерией трудновыполнимо без риска деформации легочной артерии и практически не применяется.

До настоящего времени продолжаются дебаты в отношении того, вызывает ли наложение анастомоза нарушение роста клапанного кольца легочной артерии (93,94) и является ли обнаруживаемое на ангиограмме увеличение размера легочных артерий после наложения анастомоза следствием их роста или растяжения в результате повышения объема кровотока.

В некоторых центрах в качестве альтернативной паллиативной методики используется чрескожная баллонная дилатация выводного тракта правого желудочка (95). При последующей интраоперационной оценке серии подобных вмешательств было установлено значительное повреждение клапана легочной артерии, а также нарушение роста клапанного кольца, что вызывало необходимость выполнения трансанулярной пластики (96).

Полная коррекция

Время проведения окончательной радикальной операции определяется опытом, накопленным кардиохирургических центром. В настоящее время мы отдаем предпочтение ранним вмешательствам, начиная с 3-месячного возраста. У больных с благоприятной анатомией выводного тракта правого желудочка и легочных артерий радикальная операция выполняется в любое время после 3–4-месячного возраста. При более сложных анатомических условиях и после шунтирующих операций хирургическое лечение должно быть завершено у детей не старше 3–4 лет.

Радикальная операция состоит в закрытии ДМЖП заплатой (мы предпочитаем аутоперикард, обработанный глютаровым альдегидом), резекции элементов инфундибулярного сужения и при необходимости — трансанулярной пластики выводного тракта правого желудочка. Однако следует стараться сохранить кольцо клапана, используя два разреза — легочного ствола и правого желудочка.

В настоящее время госпитальная летальность составляет 3–5%, вне зависимости от возраста пациента.

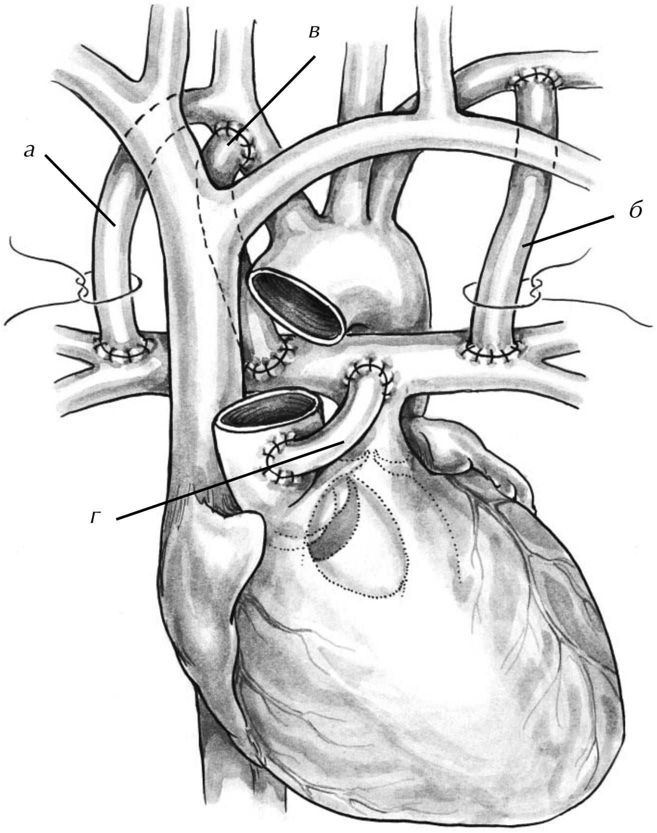


Рис. 16. Наиболее часто применяемые системно-легочные анастомозы: *а* — прямой подключично-легочный анастомоз Blalock–Taussig из бокового доступа; *б* — модифицированный анастомоз Blalock–Taussig из бокового доступа; *в* — системно-легочный анастомоз со срединного доступа; *г* — аортолегочный анастомоз со срединного доступа

В любой возрастной группе наличие у пациента сужения ветвей легочной артерии или их выраженной гипоплазии является основным фактором риска хирургической коррекции. Дооперационная количественная оценка размеров легочных артерий важна для предсказания величины давления в правом желудочке после коррекции порока и степени ее риска. Предложено несколько методов вычислений. McGoon (97) предложил рассчитывать суммарное поперечное сечение правой и левой ветвей легочной артерии и соотносить его с поперечным сечением нисходящей аорты на уровне диафрагмы. Исходные данные получают по результатам ангиокардиографии. По данным автора, если указанное соотношение менее 0,5, первичная полная коррекция нецелесообразна. Если показатель превышает 1,2, давление в правом желудочке хорошо снижается. Позднее формула для расчета соотношения McGoon была модифицирована и вместо поперечных сечений в ней стали использовать диаметры соответствующих сосудов (98, 99). Oku и соавторы (100) предложили другой критерий, который выражался соотношением диаметров ствола и восходящей аорты. Если показатель меньше 3/10, радикальную операцию лучше отложить. Этот показатель практически бесполезен, так как хирургическое расширение легочного ствола является рутинным и эффективным элементом операции. Наконец, Nakata (101) для определения сужения ветвей легочной артерии вычислял индекс, представляющий собой отношение суммарной площади поперечных сечений правой и левой ветвей легочной артерии к площади поверхности тела («индекс Nakata»). Согласно исследованиям автора, в норме он равен 330±30 мм^2/м^2. У пациентов с тетрадой Фалло он колеблется от 100 до 250 мм^2/м^2. Нижней границей безопасности автор считает индекс, равный 100 мм^2/м^2.

Blackstone и соавторы (102) разработали формулу, которая позволяет предсказать соотношение давлений в правом и левом желудочках в послеоперационном периоде. При максимальном устранении обструкции на уровне правого желудочка или его выводного тракта давление в желудочке зависит от упомянутого выше коэффициента McGoon, который можно определить при помощи ангиографии. Если не планируется вшивание трансанулярной заплаты, во время ангиографии определяют диаметр кольца легочной артерии, что позволяет рассчитать коэффициент повышения давления в желудочке. Kirklin и соавторы (103) полагают, что если это соотношение не превышает 0,75, вероятность существования остаточного межжелудочкового шунта мала и кольцо легочной артерии можно оставить интактным. Было показано, что в после операции кольцо легочной артерии растет (104). При выраженной гипоплазии легочных артерий коэффициент соотношения давления в желудочках превышает 1,0, несмотря на выполнение трансанулярной пластики легочной артерии. В этом случае отдают предпочтение паллиативной операции, которая позволяет добиться увеличения легочных артерий перед проведением радикальной коррекции порока.

В стремлении применить точные математические методы в такой эмпирической области, как принятие хирургических решений, группа авторов под руководством Kirklin (99, 105) показала важность вычисления коэффициента стандарного отклонения — Z-фактора. Его определяют по формуле:

$$Z = \frac{\text{Ln (измеренный диаметр легочной артерии) — Ln (средний номальный диаметр ЛА)}}{\text{SDLn (среднего нормального диаметра легочной артерии)}},$$

где Ln — натуральный логарифм; средний нормальный диаметр — диаметр, измеренный у здоровых субъектов с такой же площадью поверхности тела, как и у пациента; SD — нормальное отклонение.

Например, Z = 0 означает, что измеренный диаметр равен среднему нормальному диаметру при соответствующей площади поверхности тела; Z = +2 — полученная величина на 2 стандартных отклонения больше, чем в среднем в норме; Z = –2 — измеренная величина на 2 стандартных отклонения меньше, чем в среднем в норме. В строгом математическом понимании iZ = +2, iZ = –2 лежат в пределах нормальных значений. Kirklin (106) показал, что при Z = – 4 и меньше выживаемость после радикальной коррекции резко падает и таким пациентам показан системно-легочный анастомоз как первый этап лечения. Таким образом, Z-фактор отражает степень отклонения от нормы той или иной анатомической структуры в морфологическом (размер, объем, длина, диаметр) смысле и позволяет оценить изменение этих параметров со временем, независимо от роста организма.

У детей старшего возраста обязательно выполняют резекцию инфундибулярной мышцы как со стороны инфундибулярной перегородки, так и со стороны париетальной стенки. При выполнении операции детям младшего возраста инфундибулярную резекцию не проводят вообще или удаляют меньший объем мышечной ткани. При достаточно коротком и гипоплазированном инфундибулуме или при значительном сужении в месте его перехода в легочную артерию может потребоваться наложение трансанулярной заплаты. При наличии проксимального стеноза ветвей легочной артерии заплата может быть продлена на соответствующую правую или левую ветви легочной артерии. Если в области выходного тракта правого желудочка расположена широкая ветвь коронарной артерии, это усложняет устранение подклапанного стеноза легочной артерии за счет вероятного развития инфаркта миокарда, особенно в том случае, когда необходимо выполнение трансанулярной пластики легочной артерии (107). В такой ситуации операцию безопаснее выполнять в старшем возрасте, поэтому ее обычно откладывают до достижения ребенком определенного возраста. При наличии субартериального дефекта непременно показано выполнение трансанулярной пластики выходного тракта правого желудочка.

Анестезиологическое обеспечение катетеризации сердца, периоперационного и послеоперационного периодов

При рентгеноконтрастных исследованиях премедикацию осуществляют пентобарбиталом (6–8 мг/кг), морфином (0,1 мг/кг) и скополамином (0,01 мг/кг). В лаборатории катетеризации больным вводят кетамин внутримышечно в дозе 4 мг/кг или внутривенно — 1–2 мг/кг. У некоторых больных полезно сочетать кетамин с фентанилом. Детям младше 1 мес или массой менее 4 кг, или при тяжелой форме порока катетеризацию целесообразно проводить в условиях эндотрахеальной интубации с применением миорелаксантов. Больных вентилируют воздухом до тех пор, пока у них не исчезнет цианоз. У больных при зондировании полостей сердца оценивают сатурацию в различных отделах сердца и на периферии.

Паллиативные операции

Анестезиологическое пособие при закрытых операциях при тетраде Фалло во многом сходно с таковым при корригирующих операциях. Больным с выраженным цианозом вводный наркоз можно проводить при помощи кетамина, фентанила, суфентанила. При менее выраженном цианозе с этой целью возможно применение ингаляционных анестетиков (галотан). Когда налажено внутривенное введение лекарств, можно использовать небольшие дозы фентанила или суфентанила. Прямое измерение АД при этих операциях не всегда применяется. Катетеризацию артерии производят при выраженном ацидозе, нестабильном периоперационном состоянии или если предвидится длительная ИВЛ после операции.

Анестезиологическое обеспечение направлено на раннюю экстубацию больного, раннюю двигательную активность после операции и раннее питание больного. Проводится мониторинг периферической сатурации кислородом (пульсоксиметром). При отсутствии артериального катетера АД необходимо измерять непрямым способом через 3–5 мин. Если эффективность наложенного анастомоза вызывает сомнения, необходимо после операции установить внутриартериальный катетер для мониторинга оксигенации. У некоторых больных может развиться некупируемый отек легких из-за избыточного шунтирования. Это сложнение в основном возникает в конце операции после окончания действия анестетиков или в первые часы послеоперационного периода. В такой ситуации необходимо повторное хирургическое вмешательство и суживание анастомоза. Указанное осложнение наблюдается очень редко при анастомозе Blalock–Taussig, чаще при анастомозах Waterstone или Potts. После паллиативных операций насыщение крови кислородом увеличивается недостаточно. Вследствие сохранения право-левого сброса остается возможность возникновения воздушной эмболии в периоперационный период. Эти больные часто остаются очень сложными в раннем послеоперационном периоде.

Радикальные операции

Так же, как и при выполнении паллиативных операций, вводный наркоз осуществляют введением кетамина (3–5 мг/кг) внутримышечно, а после интубации — снотворных средств, миорелаксантов, фентанила. Общую анестезию поддерживают введением фентанила (25–50 мг/кг). Уделяют внимание профилактике транскатетерной воздушной эмболии. У больных с выраженным цианозом после вводного наркоза вследствие снижения периферического сосудистого сопротивления увеличивается шунт крови справа налево. В этих случаях необходима интенсивная инфузионная терапия кристаллоидными растворами (до 40% объема циркулирующей крови). При неэффективности водной нагрузки применяют сосудосуживающие средства. В постперфузионном периоде используют допамин, добутамин. В последнее время вместо указанных симпатомиметиков применяют более эффективное сочетание малых доз адреналина с периферическими вазодилататорами (фентоламин, блокаторы фосфодиэстеразы, ПГЕ$_1$).

Особенности проведения радикальных операций у детей раннего младенческого возраста. Приводим методику операции, разработанную в детском госпитале Бостона (108), которую мы используем у детей грудного возраста.

В возрасте 1–3 мес масса ребенка составляет 4–6 кг. При такой массе удобно использовать постоянное искусственное кровообращение с бикавальной канюляцией. Восходящую аорту канюлируют обычным способом. Венозные канюли, по выбору хирурга, могут быть прямыми или изогнутыми. Обычно применяют глубокую гипотермию для лучшей защиты миокарда и уменьшения необходимости многократных доз кардиоплегии.

У детей массой 5–6 кг и старше 3 мес применяют умеренную гипотермию (25 °С) и многократные дозы кардиоплегии.

У детей массой менее 3,5–4 кг используют одну венозную канюлю в правом предсердии, полагаясь на компетентность трехстворчатого клапана, для предотвращения заполнения венозной магистрали воздухом. В зависимости от места прикрепления хорд трехстворчатого клапана и близости края ДМЖП к трехстворчатому клапану может возникнуть необходимость остановить перфузию приблизительно на 10 мин во время проведения швов вокруг заднего и нижнего краев дефекта. Глубокую гипотермию применяют, когда используется единственная канюля, так что кровообращение при необходимости в любой момент может быть остановлено.

У детей массой менее 2–2,5 кг стандартно применяют гипотермическую остановку кровообращения. Начальную фазу операции целесообразно выполнять в условиях постоянной перфузии с одной венозной канюлей. На этом этапе можно произвести вентрикулотомию, разделение мышечного сужения и наложение нескольких швов на дефект. Желательно завершить закрытие дефекта и начать фиксацию заплаты на выводном тракте в период остановки кровообращения. Для этого обычно требуется не более 30–40 мин.

Техника коррекции тетрады Фалло

У детей раннего младенческого возраста предпочтителен доступ к внутрисердечным структурам через правую вентрикулотомию. Он имеет ряд преимуществ перед чреспредсердным доступом, так как позволяет расширить инфундибулум без агрессивной резекции мышц, которая может привести к выраженному рубцеванию эндокарда. Этот доступ обеспечивает хорошую экспозицию без угрозы травмирования трехстворчатого клапана и проводящей системы. При выборе вентрикулотомии необходимо исследовать анатомические предпосылки для её выполнения. У детей старше 6 мес мы чаще всего применяем комбинированный доступ — чреспредсердный для пластики дефекта и чрезжелудочковый для устранения обструкции выводного тракта.

Во время фазы охлаждения выделяют легочный ствол, бифуркацию и устье левой ветви. Артериальный проток, если он персистирует, перевязывают сразу после начала перфузии. Оценивают диаметры легочного ствола и клапанного кольца, и если они существенно меньше нормы, полученной по номограмме, принимают решение осуществить анулопластику.

В этот период изучают характер ветвления коронарных артерий по передней стенке правого желудочка. Разрез выполняют таким образом, чтобы избежать пересечения крупной артерии правого желудочка, которая направляется к верхушке сердца. Обычно это сделать не удается, так как артерия которая проходит через самое узкое место мышечного сужения инфундибулума. В этом месте часто можно видеть углубление в выводном тракте. Эта коронарная артерия кровоснабжает главным образом гипертрофированные мышцы, создающие сужение, поэтому её пересечение не имеет отрицательных последствий. Однако крайне важно сохранить крупную ветвь правой коронарной артерии, идущую к верхушке. Для этого может потребоваться выполнение косого разреза инфундибулума. При необходимости производят трансанулярный разрез, продлевая его на устье левой ветви.

Длина разреза должна быть ограничена пределами инфундибулума (рис. 17, а). На приводимых иллюстрациях размер вентрикулярного отверстия увеличен для демонстрации внутрисердечных структур. Длина разреза зависит от длины конусной перегородки, которая может быть различной при тетраде Фалло. Если конусная перегородка гипоплазирована или отсутствует, у младенцев разрез может быть не более 5–6 мм. Во всех случаях разрез должен заканчиваться на несколько миллиметров выше места соединения модераторного пучка со свободной стенкой правого желудочка, где прикрепляется папиллярная мышца трехстворчатого клапана.

Дефект межжелудочковой перегородки расположен между париетальной и септальной ножками перегородочно-краевой трабекулы. Эти мышечные пучки обычно сливаются с конусной перегородкой и фиксируют ее в переднем положении. После пересечения места слияния париетальной (в свободной стенке правого желудочка) и септальной ножек конусной перегородки, последняя смещается кзади заплатой на ДМЖП. Фактически хирург просто пересекает левый и правый концы конусной перегородки (см. рис. 17). Разрезы следует произвести на некотором расстоянии от места наложения швов, так как непокрытый эндотелием миокард легко прорезается.

Очень важно идентифицировать и сохранить модераторный пучок. Он функционирует как центральная опора правого желудочка, вокруг которой в систолу происходит сближение передней свободной стенки и задней перегородочной стенки. У старших детей модераторный пучок сильно гипертрофирован и создает дополнительную обструкцию выводного тракта правого желудочка. В этих случаях его следует частично, но не полностью, рассечь. На поверхности перегородки имеются дополнительные мышечные пучки, связанные с септальной ножкой, которые у старших детей также следует пересечь. У новорожденных и младенцев редко возникает необходимость иссечения мышц. Простого пересечения мышечных пучков достаточно для устранения обструкции.

Закрытие ДМЖП

В качестве материала для заплаты мы применяем обработанный глютаровым альдегидом аутопе-

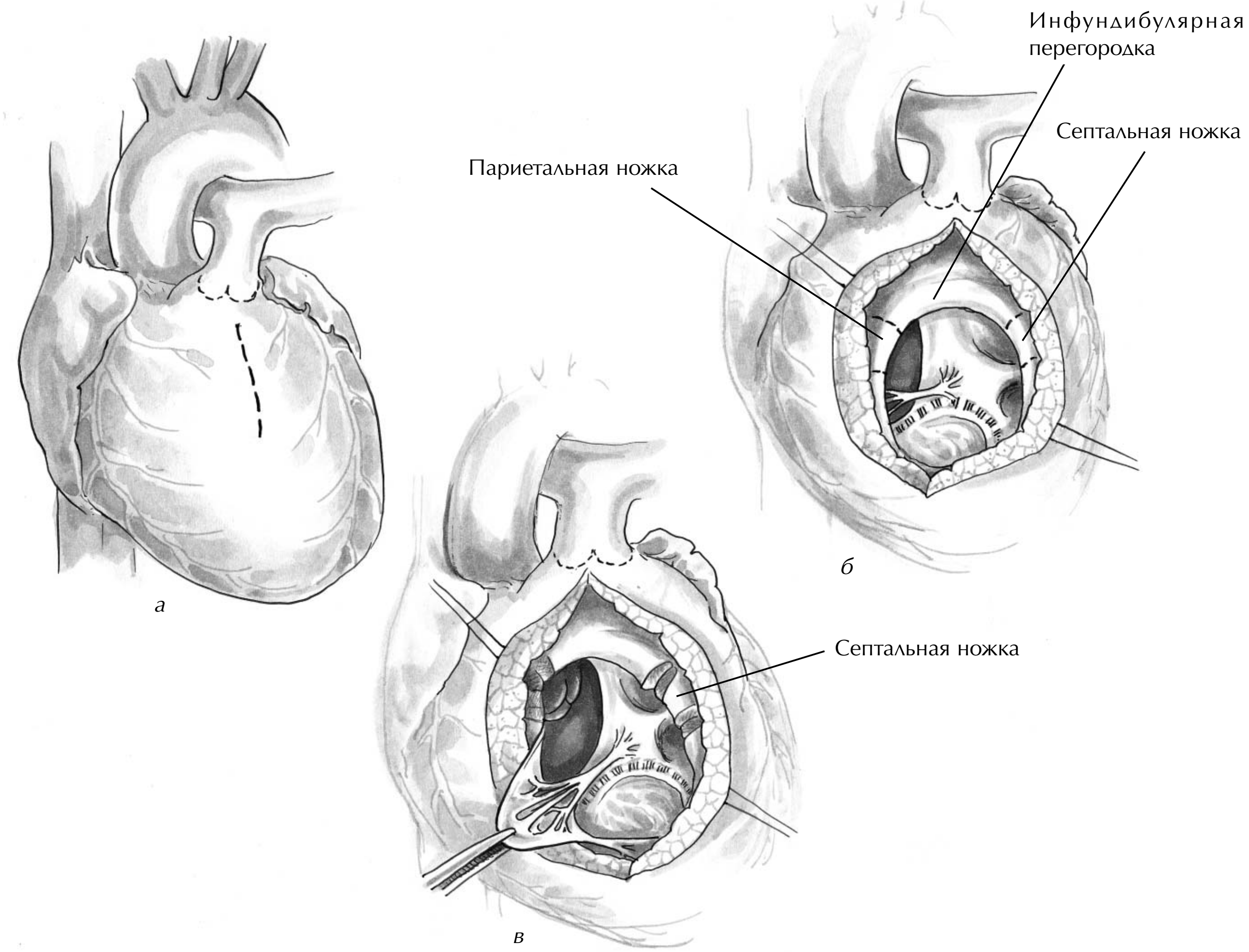


Рис. 17. Разрез правого желудочка не достигает клапанного кольца легочной артерии (*а*); париетальную ножку (*extension*, продолжение) инфундибулярной перегородки пересекают в месте слияния со свободной стенкой правого желудочка, отделяя от вентрикулоинфундибулярной складки, и затем отсекают от конусной перегородки. Это открывает доступ к ДМЖП и трехстворчатому клапану (*б*); септальную ножку также пересекают и частично ампутируют для увеличения выхода инфундибулярного тракта (*в*)

рикард. Некоторые хирурги считают, что вязаный велюр из дакрона имеет преимущество перед перикардом, так как точечные остаточные дефекты при применении перикарда встречаются чаще, чем при использовании дакрона. Наш опыт показывает, что перикард обеспечивает идеальную герметичность при условии контролируемой экспозиции перикарда в растворе глютарового альдегида, чтобы получить пластичный материал, который хорошо адаптируется к краям дефекта.

Некоторые хирурги закрывают ДМЖП, фиксируя заплату отдельными П-образными швами (5/0 полиэстер) с короткой иглой (8–10 мм) и маленькими тефлоновыми прокладками. При наложении каждого шва его полезно подтягивать, чтобы экспонировать место следующего стежка. Для удобства описания линии шва дефект можно рассматривать как циферблат: 12 ч — в месте конусной перегородки, передний край дефекта — 3 ч, нижний — 6 ч, и задний — 9 ч. Первый шов накладывают в точке 3 ч и движутся против часовой стрелки. Первые швы проводят достаточно глубоко, подтягивая их для улучшения экспозиции менее доступного верхнего края ДМЖП. На участке 2–1 ч при движении к аортальному клапану имеются гребни мышечной ткани и углубления между ними. Шов должен пройти по дну этих углублений, чтобы не образовались остаточные дефекты перегородки. По достижении спереди конусной перегородки неровности перегородки остаются позади. В этом месте поверхность перегородки гладкая. Швы можно проводить на всю толщину конусной перегородки. У наиболее маленьких детей важно учесть последующий рост этой области. Размеры тефлоновых прокладок значительно больше размеров выводного тракта, поэтому лучше использовать маленькие прокладки из перикарда для снижения вероятности обструкции выхода из желудочка. Вокруг аортального клапана входные отверстия шва делают на некотором расстоянии от кольца и необязательно в радиальной ориентации, а выходные отверстия — по его краю, так что заплата фиксируется непосредственно к фиброзной ткани кольца. Это позволяет плотно завязать шов, не прорезывая нежную мышечную ткань у маленьких детей. Линию шва проводят до точки 9 ч, стараясь не захватить основание аортальных створок. Затем продолжают линию шва по часовой стрелке. После прохождения папиллярной мышцы конуса отступают от нижнего края дефекта приблизительно на 2 мм. Пучок проводящей системы проходит вблизи нижнего и заднего края дефекта, хотя при мембранозном или приточном дефекте угроза его повреждения меньше. Тем не менее следует соблюдать осторожность при проведении швов по нижнему и заднему краям дефекта. При наличии остатков мембранозной перегородки их полезно использовать (рис. 18).

При наличии фиброзной связи трехстворчатого и аортального клапанов целесообразно проводить П-образные швы с прокладками через основание септальной створки трехстворчатого клапана со стороны правого предсердия. Чрезвычайно важно избегать даже малейшего переплетения хорд трехстворчатого клапана, которые крайне тонки и нежны. Также важно не делать широкие стежки, так как складки створки трехстворчатого клапана могут нарушить его функцию.

Отдельные швы на дефекте осторожно завязывают, начиная с сегмента 4 ч – 5 ч. В этом месте швы проведены достаточно глубоко и поэтому заплата плотно фиксируется к перегородке. В области проводящих путей швы завязывают с особенной осторожностью. Необходимо убедиться, что прокладки ложатся правильно и не цепляются за хорды трехстворчатого клапана.

Мы, как и многие хирурги, используем непрерывный шов 5/0–6/0 проленом с иглой 8–10 мм. Преимущество непрерывного шва, на наш взгляд, состоит в более герметичной фиксации заплаты и ее точной адаптации к дефекту. При чрезжелудочковом доступе вначале накладывают матрацный шов с тефлоновой прокладкой со стороны правого предсердия через основание септальной створки трехстворчатого клапана и через заплату (см. рис. 18, *а*). Далее проводят несколько матрацных стежков на основание створки (см. рис. 18, *б*) и затем непрерывный шов ведут по вентрикулоинфундибулярной складке, двигаясь в непосредственной близости от аортального клапана, чтобы избежать неровностей рельефа и остаточных отверстий между мышечными валиками. Вслед за этим линию шва прерывают и продолжают выполнять стежки другим концом нити кпереди, фиксируя заплату к септальной створке. Аккуратно проходят под хордами, пересекающими ДМЖП. Далее стежки проводят поверхностно, несколько отступая от края дефекта. При движении кпереди в шов попадает правая ножка пучка Гиса. Пластика ДМЖП завершается связыванием обоих концов нити. Заплата оттягивает наджелудочковый гребень вниз, что увеличивает размер выводного тракта (см. рис. 18, *в*).

Анатомия тетрады Фалло со стороны правого предсердия, значительно отличается от того, как она выглядит со стороны правого желудочка. Через трехстворчатый клапан хирургу открывается вид правого желудочка ниже париетального продолжения инфундибулярной перегородки. Зато вентрикулоинфундибулярная складка лучше открывается из предсердного доступа.

Для улучшения экспозиции косой разрез правого предсердия направляют сверху вниз в сторону AV-борозды. Дефект межжелудочковой перегородки расположен ниже переднесептальной комиссуры (рис. 19, *а*). Дефект закрывают до ампутации париетального продолжения.

Первый П-образный шов с прокладкой мы обычно начинаем с точки 3 ч, отступя несколько миллиметров от края дефекта (рис. 19, *б*) и продолжаем его против часовой стрелки (рис. 19, *в*). Шов ведут в непосредственной близости от аорты. В точке 9 ч край дефекта часто образован основанием септальной створки. В этой области шов выполняют по типу матрацного с выводными отверстиями в предсердие и затем через основание створки и край заплаты в желудочке (рис. 19, *д*). Вторым концом нити шов продолжают по часовой стрелке (рис. 19, *г*), отступая от края дефекта и не внедряясь глубоко в толщу перегородки. Когда обе линии шва сблизятся, концы нити связывают со стороны предсердия. Для улучшения экспозиции верхнего края дефекта заплату подтягивают книзу при наложении каждого следующего стежка.

Непрерывный шов технически особенно удобен доступом через предсердие, хотя мы применяем его в редких случаях чрезжелудочкового доступа к дефекту.

Реконструкция выводного тракта правого желудочка

Для реконструкции выводного тракта правого желудочка лоскут перикарда замачивают в растворе глютарового альдегида. Экспозиция зависит от концентрации. При концентрации 0,9% лоскут перикарда замачивают на 20–30 мин. При более

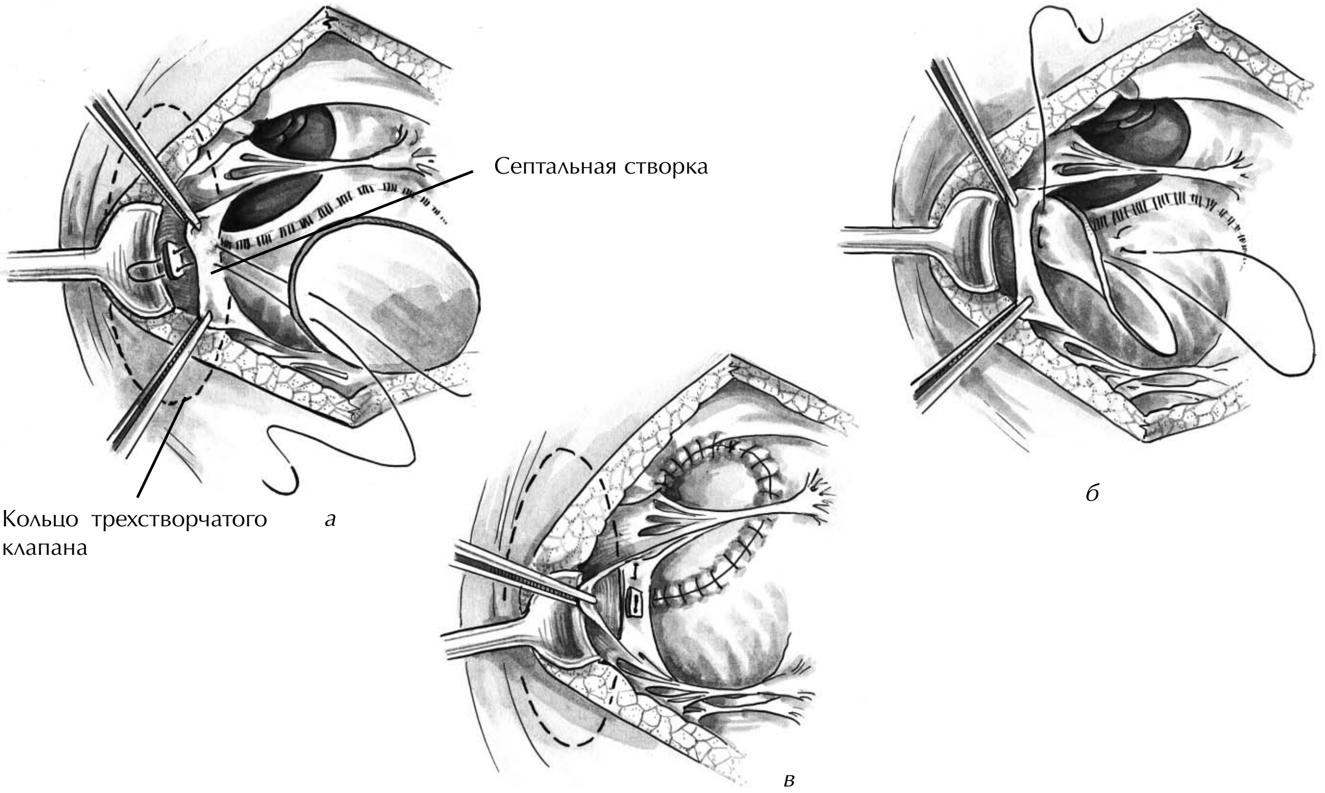


Рис. 18. Закрытие дефекта чрезжелудочковым доступом

высокой концентрации раствора время экспозиции сокращают. Для пластики выводного тракта экспозиция должна быть короче, чем для ДМЖП, и достаточной, чтобы придать лоскуту минимальную жесткость. Жесткая заплата хуже адаптируется к краям дефекта, может образовывать нежелательные складки. Мы часто используем необработанный перикард. Выкраивают лоскут перикарда с округлыми, но не острыми концами. Ширина заплаты должна несколько превышать недостающую часть должного размера легочного ствола, определенного по номограмме.

Клапанное кольцо легочной артерии чаще всего сужено, однако, как правило, при наличии инфундибулярной камеры оно может иметь нормальный диаметр. Стараясь сохранить целостность клапанного кольца, производят два коротких вертикальных разреза — легочного ствола для вальвулотомии и правого желудочка для резекции элементов мышечного стеноза (рис. 20, *а*). Клапан при тетраде Фалло чаще всего двустворчатый. Сросшиеся комиссуры рассекают скальпелем до стенок легочной артерии (рис. 20, *б*). Оба разреза закрывают лоскутами перикарда (рис. 20, *в*).

При изолированном сужении кольца клапана производят короткий разрез легочного ствола с переходом на стенку правого желудочка (рис. 21, *а*). При трехстворчатой структуре клапана мы предпочитаем сохранить собственные створки (рис. 21, *б*), хотя они обычно утолщены и создают некоторое препятствие антеградному току крови. При резкой гипоплазии кольца рудиментарный клапан лучше полностью иссечь.

Гипоплазия легочного ствола всегда сопровождается сужением начального отдела левой ветви легочной артерии. В этих случаях трансанулярный разрез продлевают на левую ветвь с переходом на широкий дистальный участок (рис. 22).

Сужение правой ветви легочной артерии можно корригировать, продлевая разрез легочного ствола далеко на правую ветвь. Учитывая особенность отхождения правой легочной артерии (под прямым углом к стволу), заплата должна повторять Г-образную форму разреза. Мы чаще всего пользовались именно этой относительно простой техникой. Изящную технику описали Kirklin и Barratt-Boyes (126) в своем капитальном руководстве, ставшем настольной книгой нескольких поколений кардиохирургов мира и в третий раз переизданной после его смерти (рис. 23).

После мобилизации восходящей аорты и отведения ее тесьмой вправо и кпереди правую ветвь отсекают от легочного ствола (рис. 23, *а*, *б*). Отсеченную легочную артерию рассекают вдоль по передней

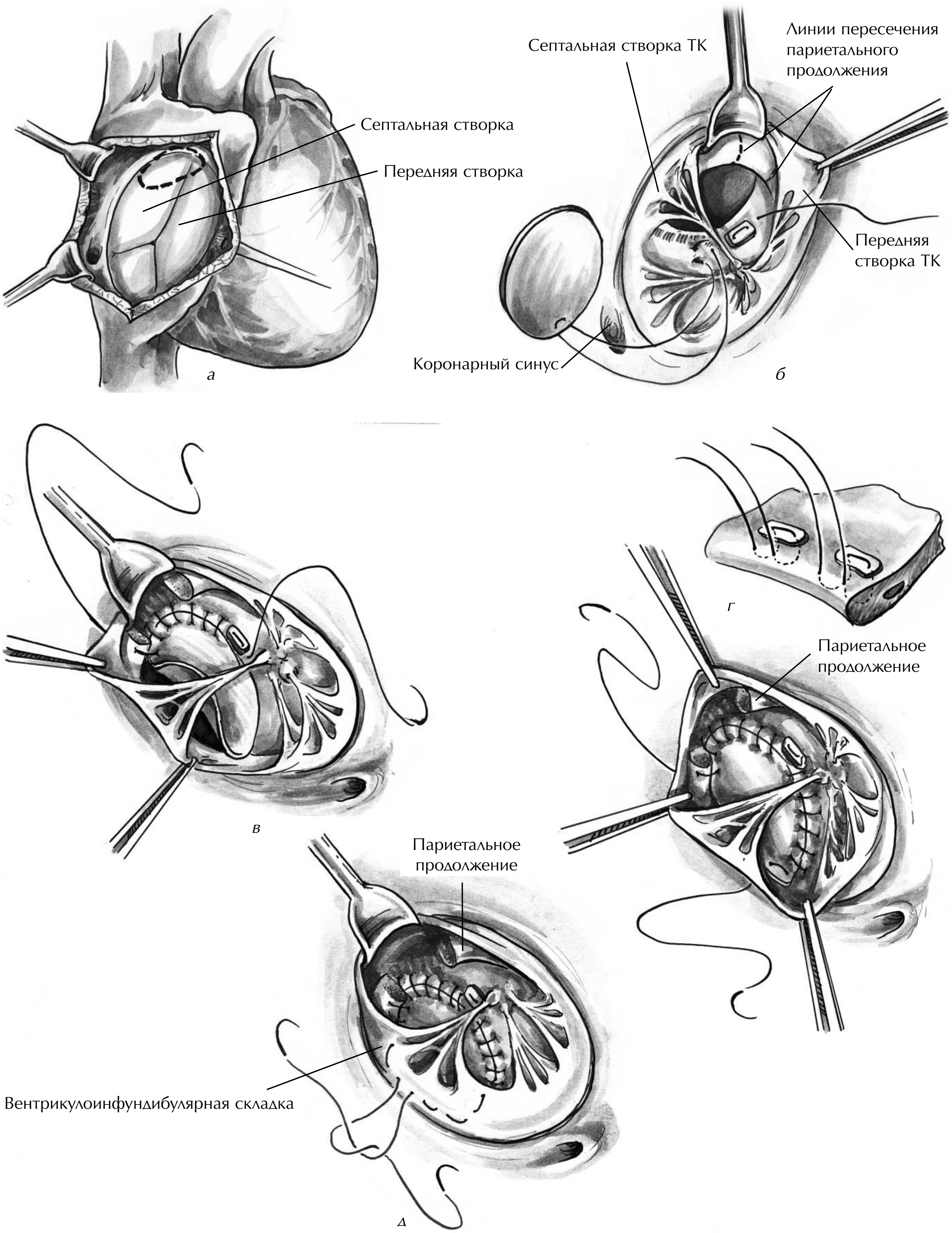


Рис. 19. Коррекция тетрады Фалло чреспредсердным доступом: *а* — локализация дефекта показана пунктиром; *б* — первый стежок, укрепленный прокладкой; *в* — линия шва против часовой стрелки; *г* — продолжение шва по часовой стрелке, отступая от края дефекта и не внедряясь глубоко в толщу перегородки; *д* — матрацный шов по основанию септальной створки с выводными отверстиями шва в предсердие. На рисунке париетальное продолжение показано ампутированным для лучшей видимости краев дефекта

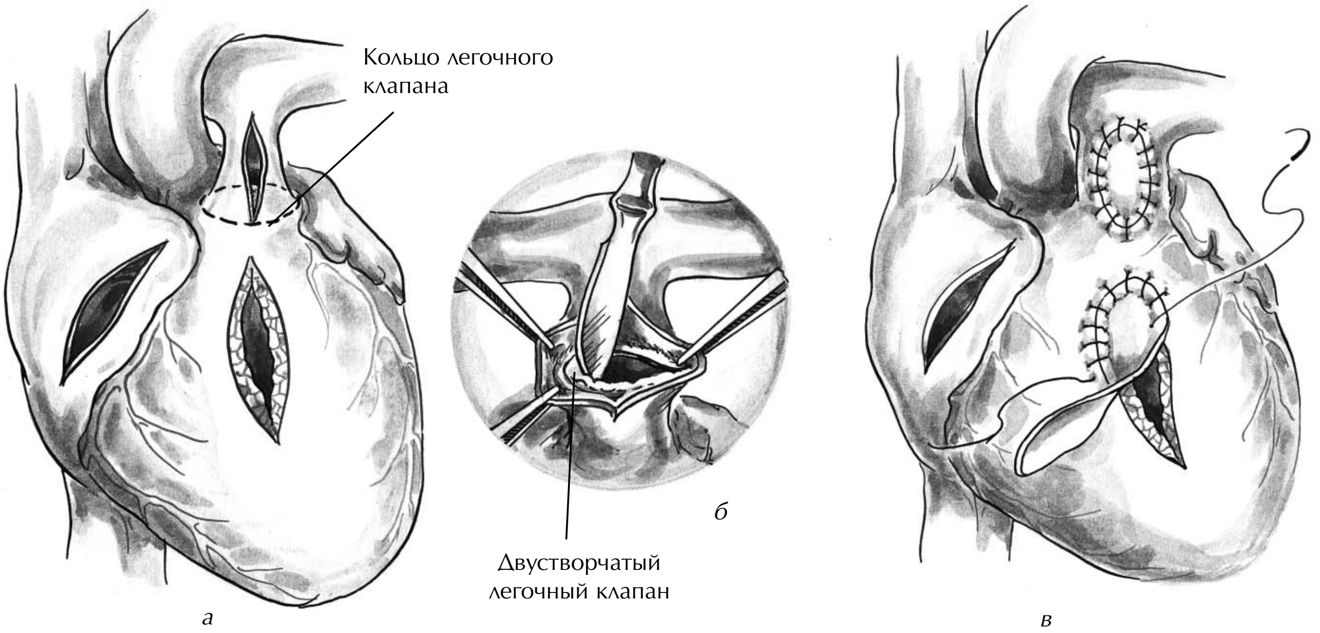


Рис. 20. Закрытие разрезов легочного ствола и правого желудочка двумя заплатами

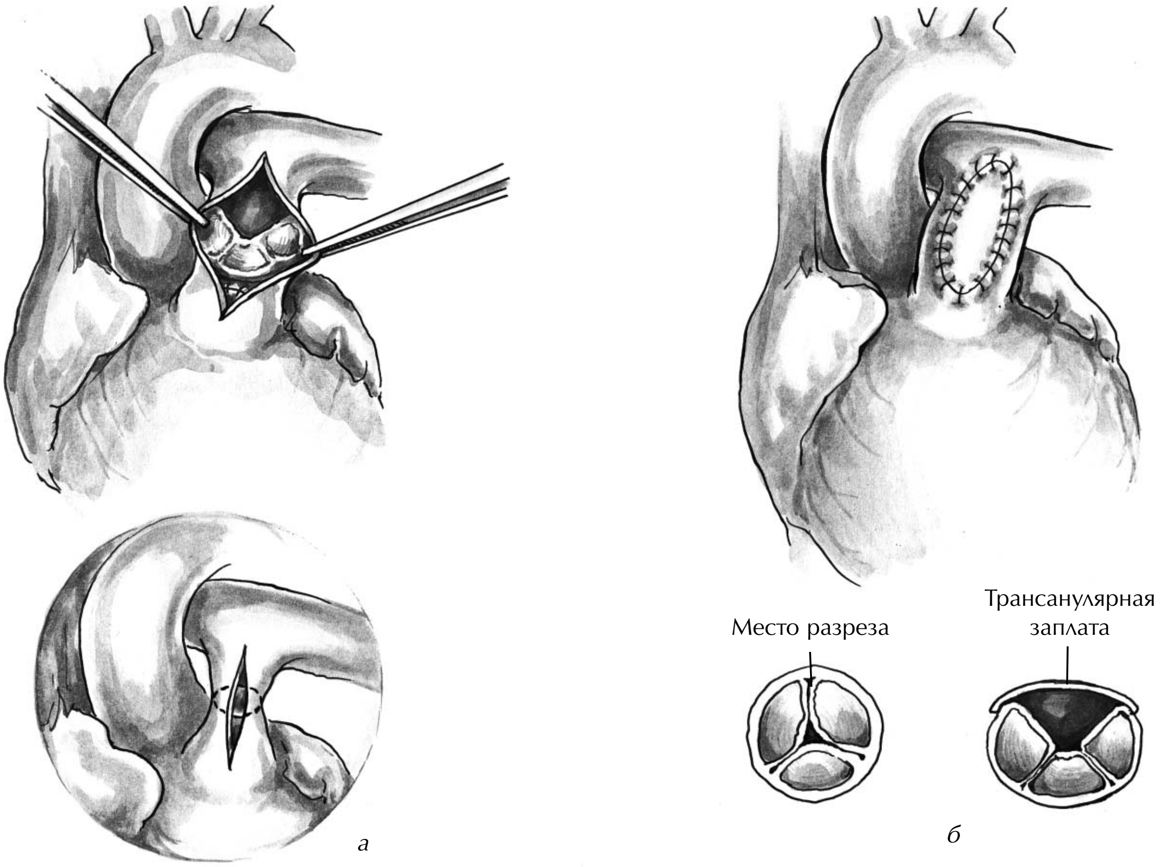


Рис. 21. Короткая трансанулярная пластика при изолированной гипоплазии клапанного кольца

поверхности и расширяют перикардиальной заплатой (рис. 23, *в*). Реконструированную правую легочную артерию реанастомозируют в расширенное отверстие легочного ствола (рис. 23, *г*). Технически проще пришить заднюю стенку легочной артерии к задней полуокружности отверстия в стволе перед расширением легочной артерии перикардом.

При тяжелой гипоплазии легочного ствола и его центральных ветвей наиболее анатомичным методом является протезирование патологической зоны бифуркационным легочным гомографтом (126). Детали этой операции показаны на рис. 24. С точки зрения непосредственного гемодинамического эффекта этот метод идеален. Однако

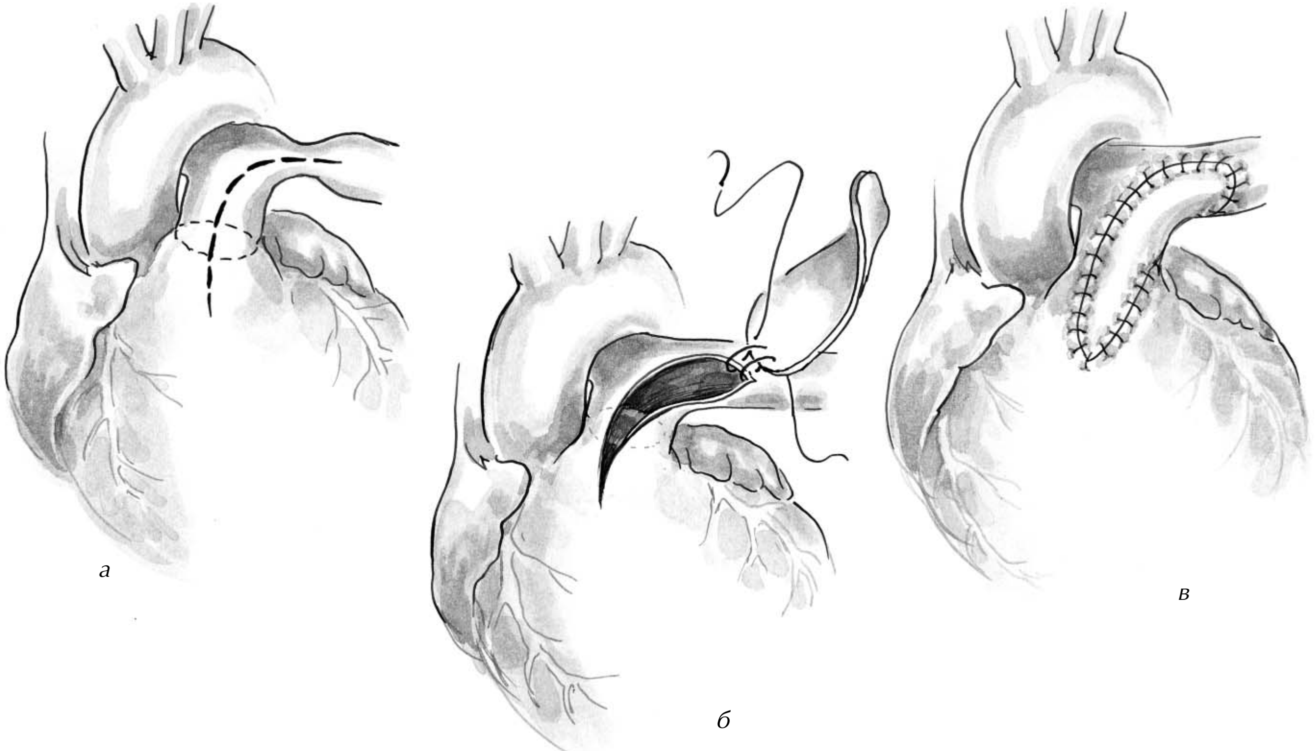


Рис. 22. Трансанулярная пластика выводного тракта правого желудочка, включая левую ветвь легочной артерии

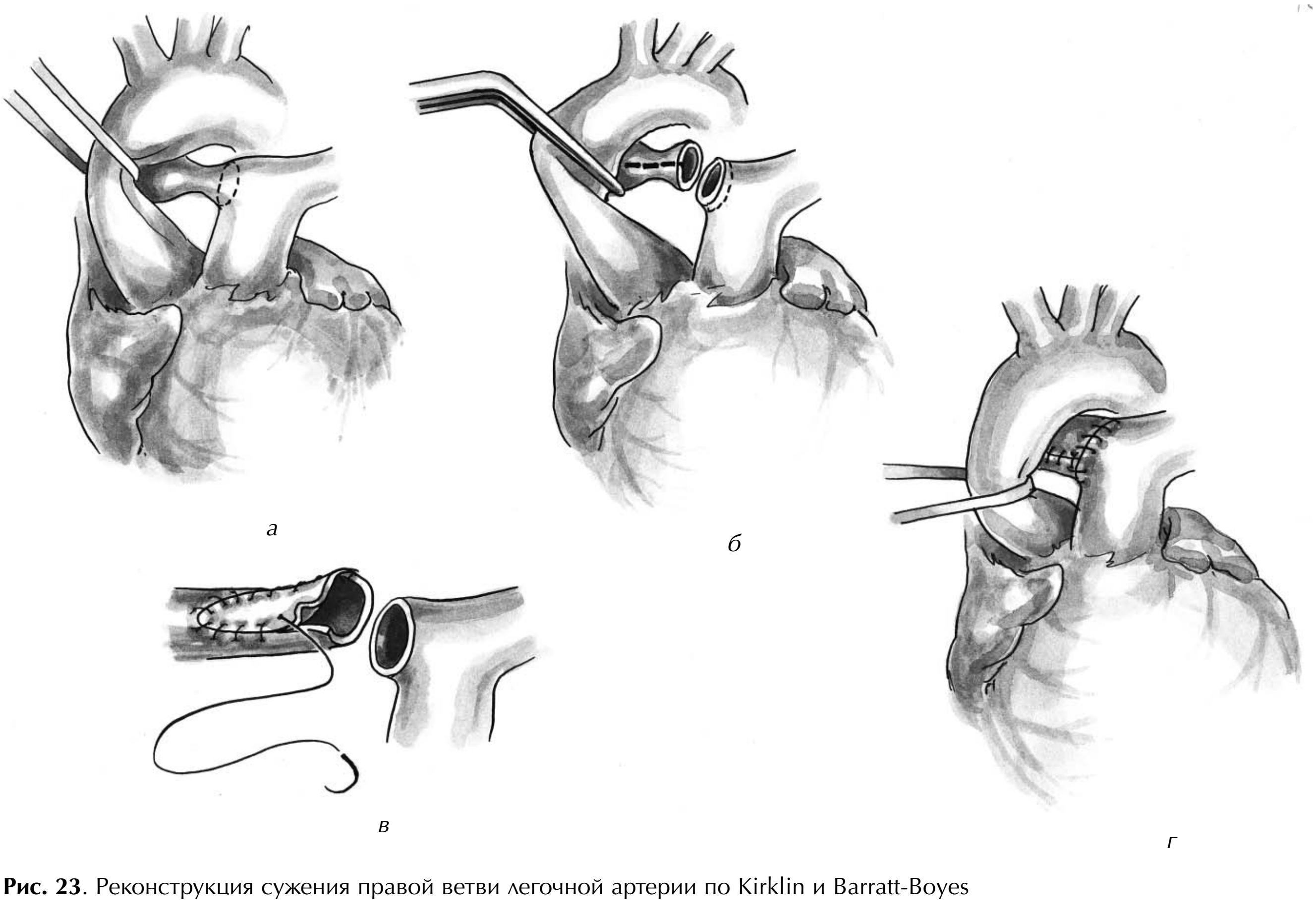


Рис. 23. Реконструкция сужения правой ветви легочной артерии по Kirklin и Barratt-Boyes

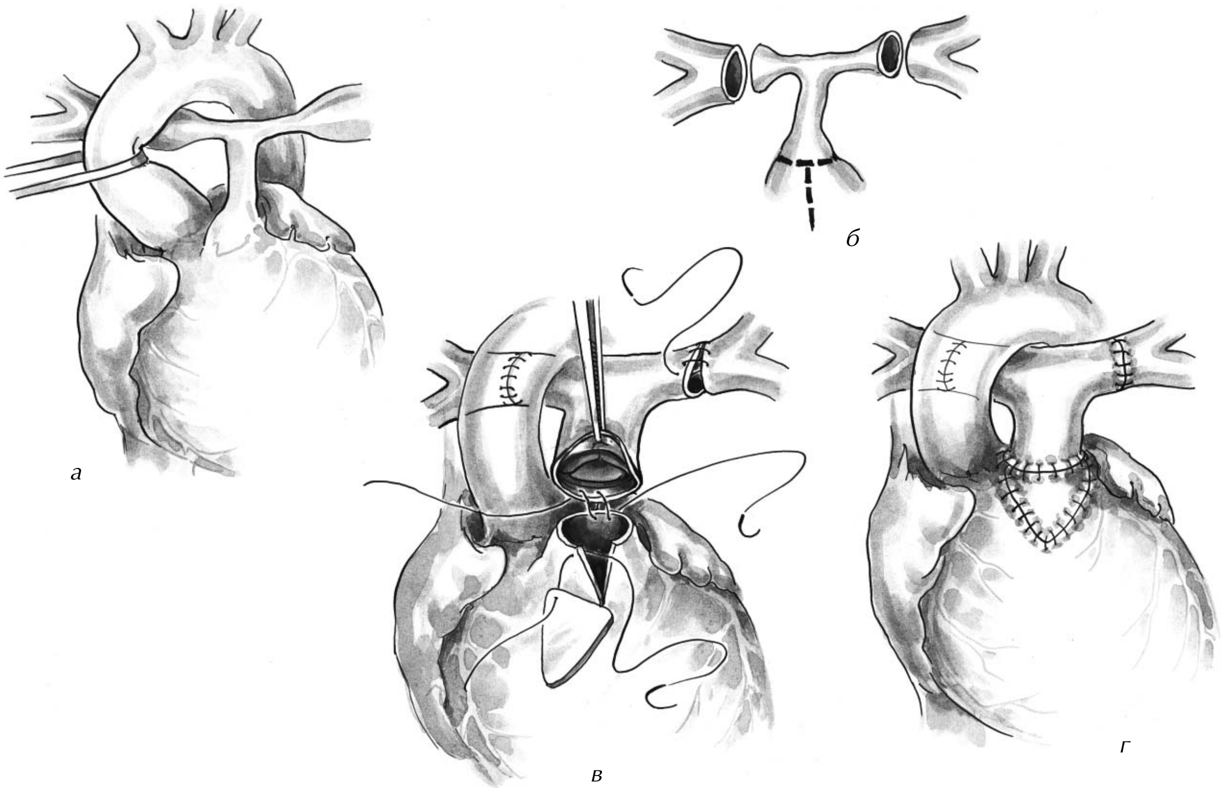


Рис. 24. Замена легочного ствола и центральных легочных артерий бифуркационным легочным гомографом

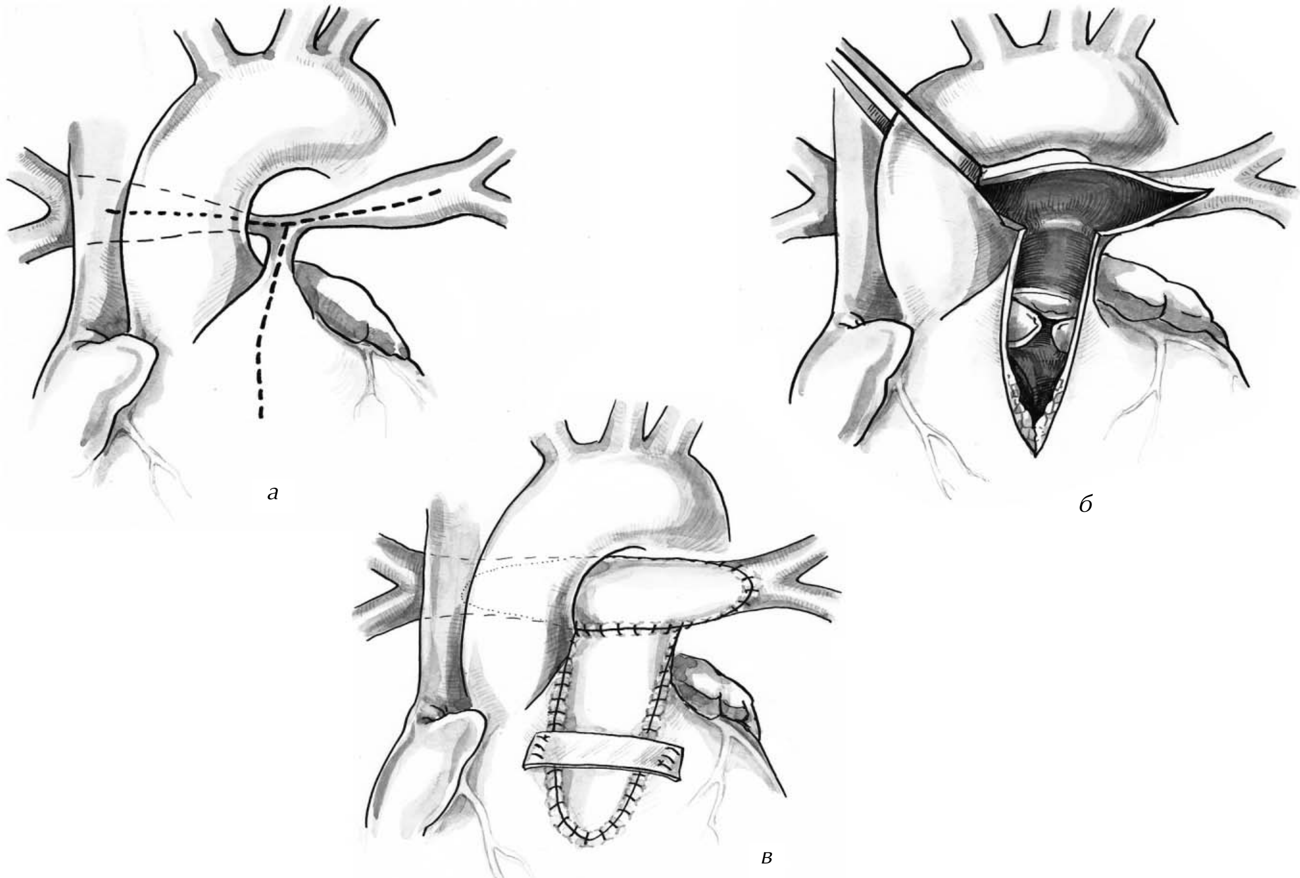


Рис. 25. Имплантация Т-образной заплаты при сужении ствола центральных легочных артерий

пациентов в отдаленном периоде ожидает сложная реоперация по замене кальцинированного кондуита на новый. Учитывая наличие более простой и достаточно надежной альтернативы, имплантацию кондуита целесообразно осуществлять ограниченно — в случаях диффузной гипоплазии легочных артерий или высокого легочного артериолярного сопротивления. В подобных ситуациях мы выполняем Т-образный разрез (рис. 25): переднюю стенку легочных артерий рассекаем от устьев ветвей правой легочной артерии до места разветвления левой ветви (см. рис. 25, *а*). Этот разрез соединен с вертикальным разрезом, проходящим через ствол и инфундибулярный отдел желудочка (см. рис. 25, *б*). В горизонтальный разрез вшиваем длинный лоскут аутоперикарда, который соединяем с вертикальной заплатой (см. рис. 25, *в*). Размеры обоих лоскутов выкраиваем таким образом, чтобы восполнить недостаток стенок легочных артерий для получения должных диаметров сосудов. Полученная конструкция имеет потенциал роста за счет нативнных стенок легочных артерий (217).

Хирургическая техника при аномальном ветвлении коронарных артерий. В такой ситуации выполнение трансанулярной пластики невозможно. Используя два вертикальных разреза выше и ниже аномальной коронарной артерии, стараются максимально удалить ткани, создающие препятствие выходу в легочную артерию. Оба разреза закрывают заплатами из перикарда. Если это оказывается неэффективным, иногда вшивают трансанулярную заплату под мобилизованной аномальной коронарной артерией. К сожалению, этот метод ненадежен, так как натяжение артерии может существенно сузить ее просвет и привести к фатальной ишемии миокарда.

В случае неэффективности приведенных выше методов формируют наружный обходной путь, оставляя суженное клапанное кольцо интактным. Имплантируют кондуит в качестве обходного канала, параллельного естественному. При диагностированном до операции аномальном прохождении крупной коронарной артерии может быть использован заранее подготовленный легочный гомотрансплантат. Чаще всего аномальная артерия обнаруживается в ходе операции, поэтому разрез легочной артерии и вентрикулярное отверстие можно соединить трубкой, свернутой из аутоперикарда (рис. 26).

В тех случаях, когда перикарда для изготовления трубки было недостаточно, мы формировали мостик из двух пластин — синтетической и перикардиальной или двух перикардиальных (рис. 27).

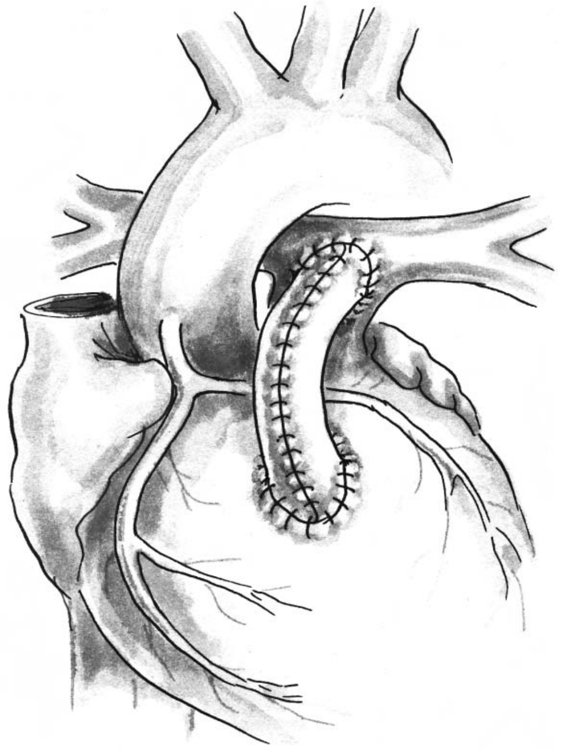


Рис. 26. Формирование наружного обходного кондуита из аутоперикарда, свернутого в трубку. Можно использовать сосудистый протез из политетрафлюороэтилена

В одной из них делали два надреза (см. рис. 27, *а, б*), расстояние между которыми равно расстоянию между вехним краем вентрикулярного отверстия и нижним концом разреза легочного ствола. Эту пластину пришивали вокруг отверстий в качестве задней стенки мостика (см. рис. 27, *в*). Переднюю стенку пришивали на то же место, что и при обычной пластике выводного тракта (рис. 27, *г*).

Остроумный прием был предложен группой авторов из Филадельфии (109) с использованием передней стенки собственной легочной артерии. Лоскут легочной артерии изгибают книзу и пришивают к верхнему краю вентрикулярного разреза (рис. 28, *а*). Затем поверх этого лоскута и обоих отверстий пришивают заплату из аутоперикарда (рис. 28, *б*).

Полученный кондуит обладает потенциалом роста, что выгодно отличает его от методик, ранее применявшихся нами и другими хирургами. Следует заметить, что дооперационная диагностика аномалий коронарных артерий принципиально важна у больных, ранее перенесших вмешательства, сопровождавшиеся вскрытием полости перикарда. Во время кардиолиза они могут быть пересечены.

Коррекцию сопутствующей аортальной недостаточности осуществляют техникой, представленной на рис. 29.

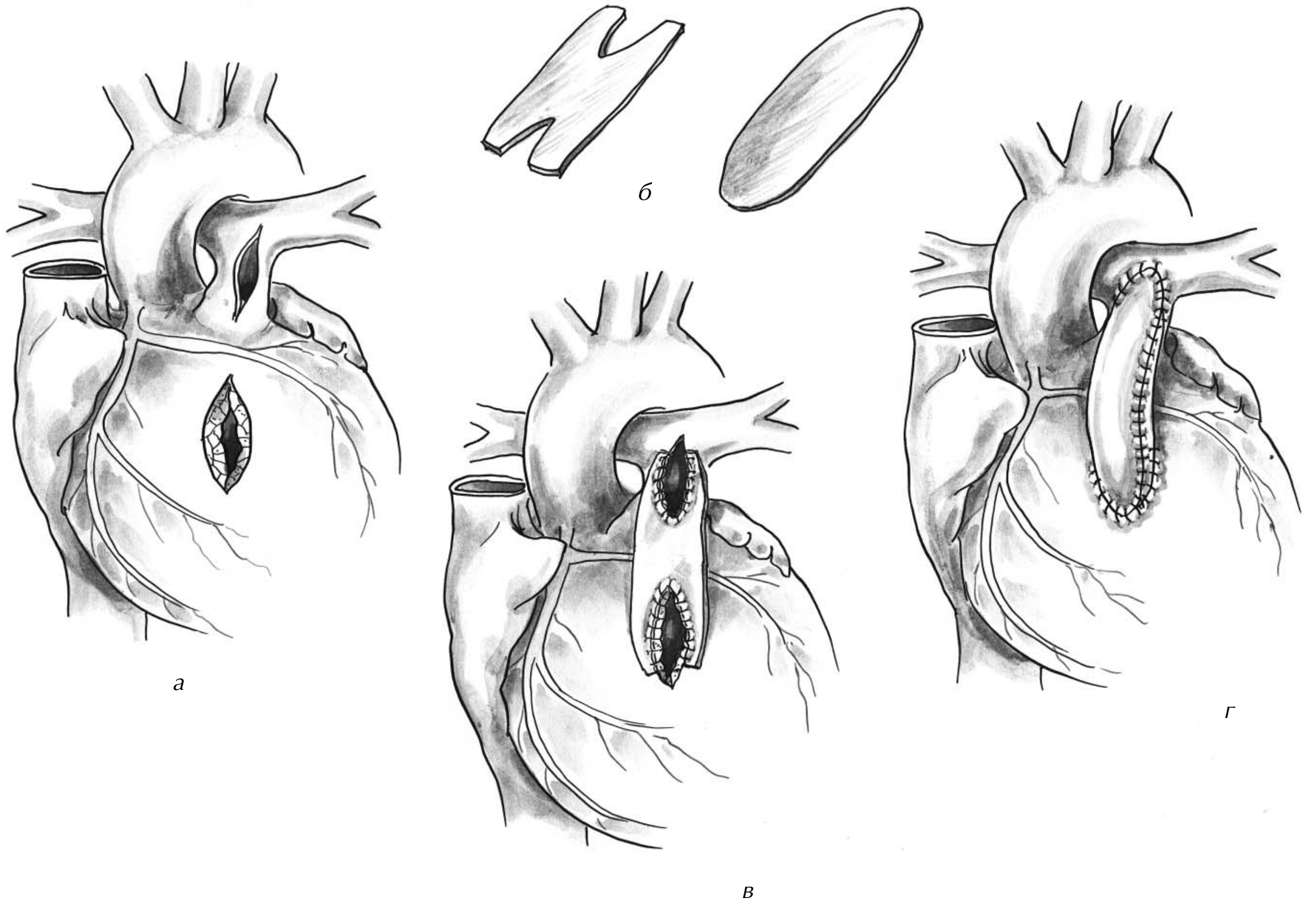


Рис. 27. Создание обходного мостика, сформированного из двух лоскутов

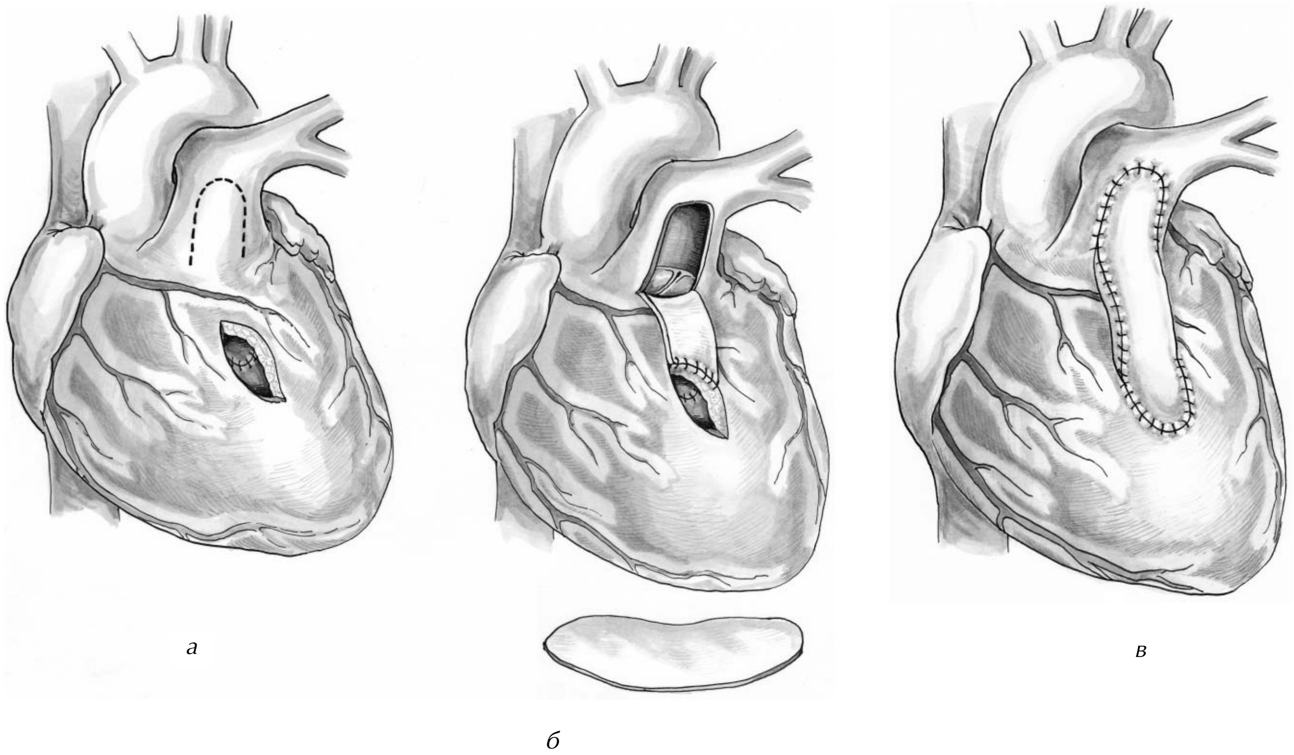


Рис. 28. Обходной мост, сформированный из передней стенки легочной артерии и аутоперикарда

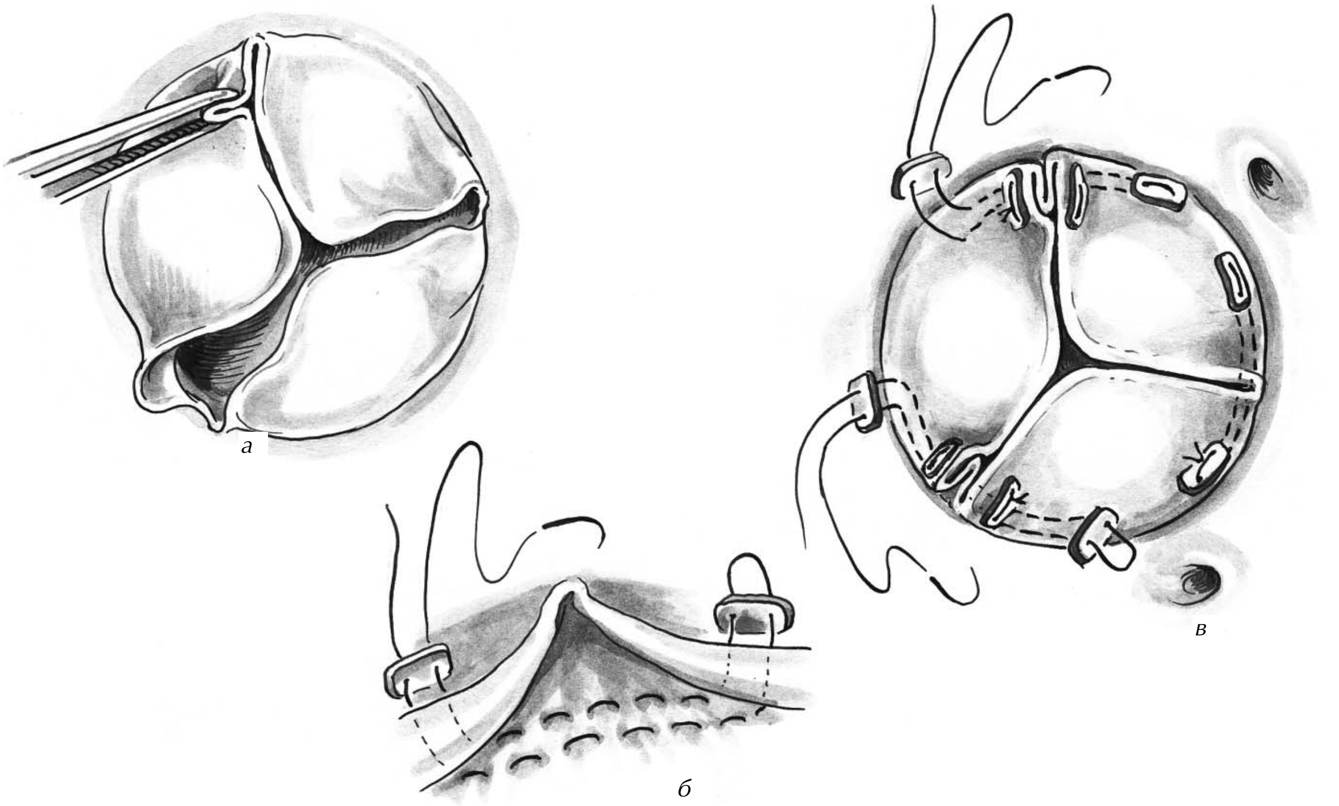


Рис. 29. Коррекция аортальной недостаточности, сопровождающей тетраду Фалло (*а–в* — этапы операции)

Отключение аппарата искусственного кровообращения

Отлучение от искусственного кровообращения не должно сопровождаться осложнениями. Обычно применяют малые дозы допамина — 5 мкг/кг/мин. Наш опыт, подтвержденный устной информацией зарубежных коллег, свидетельствует, что адреналин в минимальных дозах гораздо эффективнее допамина и добутамина. Если при отключении АИК возникают осложнения, это определенно указывает на наличие остаточных анатомических причин.

В первую очередь следует заподозрить обструкцию выводного тракта правого желудочка, наличие и степень которой определяют пункционным измерением давления в правом желудочке и сравнивают его с системным. Супрасистемное давление в правом желудочке — достаточная причина невозможности перевода на самостоятельное кровообращение. Давление в правом желудочке, составляющее 80–90% системного, редко бывает единственной причиной неудачи при попытке отключения аппарата. Сразу после периода искусственного кровообращения часто регистрируется динамическая обструкция выводного тракта, особенно в условиях относительной гиповолемии и вызванной катехоламинами гиперсократимости.

Интраоперационная чреспищеводная ЭхоКГ дает информацию о протяженности и выраженности обструкции, а спектральная допплерография — о градиенте давления. Однако при этом можно переоценить тяжесть обструкции, если плоскость среза приходится на самый узкий участок, в то время как остальная часть тракта оттока достаточно широка. Наличие существенного сужения является показанием для возобновления искусственного кровообращения и увеличения размера заплаты по длине и ширине, включая трансанулярную область.

Несмотря на старательное закрытие дефекта, могут остаться небольшие отверстия. *Остаточные шунты* проявляются повышением давления в левом предсердии и системной гипотензией. После коррекции тетрады Фалло непосредственно в послеоперационный период давление в правом предсердии обычно выше, чем в левом. Подозрение на остаточный шунт подтверждается скачком повышения насыщения крови, взятой из правого предсердия и из легочной артерии. Транспищеводная ЭхоКГ может не только подтвердить факт остаточного шунта, но и его локализацию и размер сообщения. Она позволяет отличить просачивание крови по краю заплаты от мышечного ДМЖП. Не обнаруженные до операции дополнительные дефекты выявляются после коррекции, когда давление в желудочке становится ниже системного.

Больные с тетрадой Фалло плохо переносят остаточные дефекты по нескольким причинам. Периферические легочные артерии тонкостенны, легко растяжимы, и сосудистое сопротивление обычно не повышено. Вследствие этого возникает большой шунт слева направо с объемной перегрузкой и дилатацией левого и правого желудочков. Недостаточность клапана легочной артерии, возникшая после трансанулярной пластики, и регургитация на трехстворчатом клапане вследствие дилатации желудочка увеличивают объемную перегрузку правого желудочка. Острая объемная перегрузка особенно плохо переносится в условиях диастолической дисфункции. Последняя является следствием концентрической гипертрофии, а также отека миокарда, искусственного кровообращения и вентрикулотомии. Наконец, до операции желудочки адаптированы к перегрузке давлением, а не объемом, поэтому у ребенка с ДМЖП после эффективного устранения обструкции выводного тракта правого желудочка может быстро развиться синдром низкого сердечного выброса.

Если линия шва на выводном тракте проходит слишком близко к коронарной артерии, особенно левой передней нисходящей артерии, натяжение эпикарда может вызвать сужение ее просвета. Это проявляется изменением сегмента *ST* на ЭКГ и обесцвечиванием соответствующего участка миокарда. Эхокардиографические признаки гипо- и акинезии подтверждают такое подозрение. Лучшим решением в данной ситуации является возобновление искусственного кровообращения. Необходимо распустить шов, прилегающий к коронарной артерии, и заново наложить его изнутри желудочка. Полезно использовать прокладки на эндокардиальной поверхности свободной стенки желудочка, чтобы уменьшить натяжение в области коронарной артерии.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Непосредственные исходы

В большинстве центров в настоящее время отмечается низкая хирургическая летальность. Результаты вмешательств в значительной степени зависят от качества хирургической коррекции и минимизации остаточной патологии. Kirklin и соавторы (110) сообщают о госпитальной летальности порядка 1,6% при проведении операции ребенку в 5-летнем возрасте и 4,1% — в возрасте 1 год. Летальность повышается в возрасте до 1 года до 7,7% при осуществлении трансанулярной пластики легочной артерии. В другом сообщении летальность в группе из 58 пациентов аналогичного возраста была равна нулю. Только 36% пациентам потребовалось выполнение трансанулярной пластики легочной артерии и в половине случаев не проводилась инфундибулярная резекция (111). В детском госпитале Бостона (США) с 1988 по 1996 гг. прооперированы 99 детей в возрасте до 90 дней и среднем возрасте 27 дней. Из них 60% были дуктусзависимые, у 91% — отмечен цианоз с приступами или без них. Средняя летальность составила 3% (112). В 1990-х годах аналогичные результаты получены и в других центрах: в группе из 30 новорожденных — без летальных исходов (113), из 56 детей в возрасте до полугода летальность составила 3,6% (114), среди 366 пациентов в среднем возрасте 15,3 мес — 0,5% (115). Сравнительные исследования (92) не обнаружили преимуществ двухэтапного лечения с применением шунтирования и последующей радикальной операцией перед первичной коррекцией. В настоящее время немногие центры продолжают выполнять анастомоз Blalock в первые 6—12 мес жизни с последующей полной коррекцией. Однако большинство клиник пришли к выводу, что ранняя первичная коррекция может быть выполнена с низкой летальностью и приемлемой частотой реопераций по сравнению с запланированной повторной операцией при этапном подходе. Несмотря на низкую летальность при шунтирующих операциях в некоторых центрах, имеются публикации из активных клиник о достаточно высоком риске этих вмешательств. Так, согласно публикации детского госпиталя для больных детей в Торонто за 1997 г. (116), суммарная выживаемость при двухэтапном лечении составила 90%, в то время как при первичной коррекции выживаемость достигла 97%.

Наиболее значимым фактором риска ранней послеоперационной летальности был остаточный стеноз, а регургитация сопровождалась повышенным риском лишь в первые десятилетия истории коррекции тетрады Фалло. В течение последних лет летальность после наших ранних операций колеблется от 3 до 5%.

Отдаленные результаты

У пациентов, перенесших успешную радикальную коррекцию тетрады Фалло, в отдаленный период в основном отсутствует дооперационная симптоматика и физическая работоспособность не намного ниже, чем у здоровых людей. Однако наблюдаются остаточные нарушения гемодинамики, и они могут быть выраженными. В большинстве случаев сохраняются умеренная обструкция выводного тракта правого желудочка и недостаточность клапана легочной артерии. С определенной частотой эти пациенты встречаются с рядом характерных проблем, заслуживающих постоянного внимания и вмешательства кардиологов и хирургов:

- продолжительность жизни;
- необходимость реопераций;
- влияние легочной регургитации и необходимость протезирования легочного клапана;
- желудочковые аритмии и внезапная смерть;
- предсердные аритмии;
- полная AV-блокада;
- функция желудочков;
- качество жизни.

Продолжительность жизни обусловлена историческим периодом хирургического лечения этого порока. В настоящее время в большинстве центров более 95% пациентов выживают после этапной и первичной коррекции тетрады Фалло, а в некоторых центрах летальность приближается к нулю. В первые годы в некоторых сериях операций она могла превышать 40–50%. Lillehei и соавторы (117) сообщили о 30-летних исходах у первых 106 пациентов, переживших вмешательство. К 10-му году оставались живыми 92,5%, к 20-му — 80% и к 30-му — 77% больных. Наиболее частой причиной смертности в отдаленном периоде является внезапная и неожиданная смерть пациентов, которые выглядели вполне благополучными. Эти случаи происходили по прошествии первого десятилетия после операции, скорее всего вследствие аритмии. В этой начальной группе пациентов 91% не нуждались в реоперациях. Kirklin и соавторы (118) в 1964 г. сообщили о ранних и отдаленных результатах операций у 337 пациентов с тетрадой Фалло, оперированных с 1960 по 1964 гг. Госпитальная летальность за 5 лет снизилась с 15 до 7%. У этих же авторов в предыдущие 5 лет летальность снижалась ежегодно с 50 до 16%. Во многих публикациях прослежены 30-летние отдаленные результаты (119). К этому сроку актуарная выживаемость составила 86% в сравнении с ожидаемой выживаемостью 96% в контрольной популяции того же возраста и пола. Выживаемость была выше среди оперированных младше 5 лет (90%), чем среди пациентов старше 12 лет (76%).

Nollert и соавторы (120) изучили продолжительность жизни 490 пациентов. Актуарная 10-, 20-, 30- и 36-летняя выживаемость составляла соответственно 97, 94, 89, и 85%. Наиболее частой причиной летальности была внезапная смерть на фоне хронической застойной сердечной недостаточности. У пациентов без дооперационной полицитемии и в случаях, не требовавших заплаты на выводном тракте, 36-летняя выживаемость достигла 96%.

Предшествующий анастомоз по Blalock–Taussig не укорачивает продолжительность жизни, однако она меньше у пациентов, перенесших на паллиативном этапе лечения анастомозы по Waterston или Potts, а также у больных с остаточным давлением в правом желудочке более 0,5 по отношению к системному.

Необходимость реопераций в отдаленном периоде возникает при наличии:

- остаточного межжелудочкового сообщения;
- обструкции выводного тракта правого желудочка и легочных артерий;
- легочной регургитации;
- недостаточности трехстворчатого клапана;
- недостаточности аортального клапана;
- дисфункции правого желудочка;
- дисфункции левого желудочка;
- аневризмы заплаты на выводном тракте;
- легочной гипертензии.

Остаточные шунты были нередки в раннем периоде лечения тетрады Фалло. В настоящее время это осложнение встречается гораздо реже благодаря лучшему пониманию анатомии порока, совершенствованию хирургической техники, применению интраоперационной чреспищеводной ЭхоКГ.

Трехстворчатый клапан может быть деформирован при закрытии ДМЖП. Недостаточность клапана также может быть следствием хронической объемной перегрузки правого желудочка. Клинические проявления трикуспидальной недостаточности указывают на возможность обструкции выводного тракта и необходимость повторной реконструкции путей оттока и анулопластики трехстворчатого клапана (121).

У взрослых неоперированных пациентов с тетрадой Фалло и с вариантом этого порока — АЛА и ДМЖП — развиваются прогрессирующая дилатация корня аорты и недостаточность клапана. Недостаточность клапана также может быть следствием бактериального эндокардита. Возникновению регургитации способствуют отсутствие мышечной опоры правой и некоронарной створок аортального клапана и характерные изменения стенки корня аорты (122, 123). Гистологические изменения медиального слоя дилатированной аорты при тетраде Фалло напоминают изменения при двухстворчатом аортальном клапане и синдроме Martan. Прогрессирующая дилатация корня аорты развивается чаще у пациентов с исходным длительно существующим расширением, у пациентов с АЛА, правосторонней дугой аорты и продолжительным интервалом между шунтирующей операцией и полной коррекцией (124). Дилатация аорты наблюдается у 15 % пациентов. При нынешней тенденции ранних операций аортальная недостаточность станет патологией, пришедшей из прошлого (125).

У пациентов с подлегочным расположением ДМЖП (этот вариант не является истинной тетрадой Фалло) иногда развивается пролапс створок с прогрессирующей регургитацией.

Может возникнуть ятрогенная аортальная недостаточность в результате вовлечения в шов правой коронарной створки при закрытии ДМЖП (126). Последствия технической погрешности могут проявиться сразу или позже (127).

Остаточное сужение выводного тракта является достаточно частым осложнением. Наши исследования градиента давления непосредственно после отлучения от искусственного кровообращения и перед закрытием грудной клетки показали, что сужение может иметь динамический характер. В этом случае градиент постепенно уменьшается вне зависимости от его величины к концу операции.

Стеноз легочной артерии может развиться в зоне впадения артериального протока, прилежащей к месту артериопластики, или в области легочного ствола дистальнее верхнего конца заплаты (128–133). Это сужение подлежит расширению главным образом методом баллонной ангиопластики.

В 2001 г. были представлены 24-летние отдаленные результаты у 41 пациента, оперированного в возрасте до 2 лет (134). У подавляющего большинства из них полностью отсутствовали симптомы. Наличие трансанулярной заплаты не оказывало влияния на отдаленную выживаемость. Более того, отсутствие заплаты сопровождалось большим риском реопераций. Среди 10 пациентов, оперированных повторно, у 8 вмешательство было предпринято по поводу рестеноза выводного тракта. У 6 из них во время первичной операции не была выполнена трансанулярная пластика, хотя у большинства (65%) она была произведена. Другие вмешательства — замена кондуита через 20 лет и дефибрилляция по поводу желудочковой тахикардии. В другом исследовании (135) 10-летние отдаленные результаты также показали, что остаточный или рецидивирующий стеноз является более серьезной проблемой и более частой причиной реопераций, чем легочная регургитация. Авторы обнаружили, что у пациентов с остаточной обструкцией выводного тракта отдаленные результаты были наихудшими. Большой градиент давления между правым желудочком и легочной артерией был отмечен у 3 из 4 внезапно умерших среди 144 пациентов.

Аневризматическое выпячивание заплаты на выводном тракте (рис. 30) является нередким прогрессирующим осложнением, приводящим к увеличению регургитации, возникновению демпфирующего эффекта и вторичной дилатации правого желудочка с трикуспидальной недостаточностью (136). В наиболее полном из опубликованных материалов описаны случаи аневризматической дилатации реконструированного выводного тракта правого желудочка у 60 пациентов. Из них 45 повторно оперированы в среднем через 20 лет после коррекции порока (137). Показаниями к реоперации были решунт ДМЖП, тяжелая трикуспидальная недостаточность, устойчивая желудочковая и суправентрикулярная тахикардия. Большинству пациентов имплантируют клапанный биопротез.

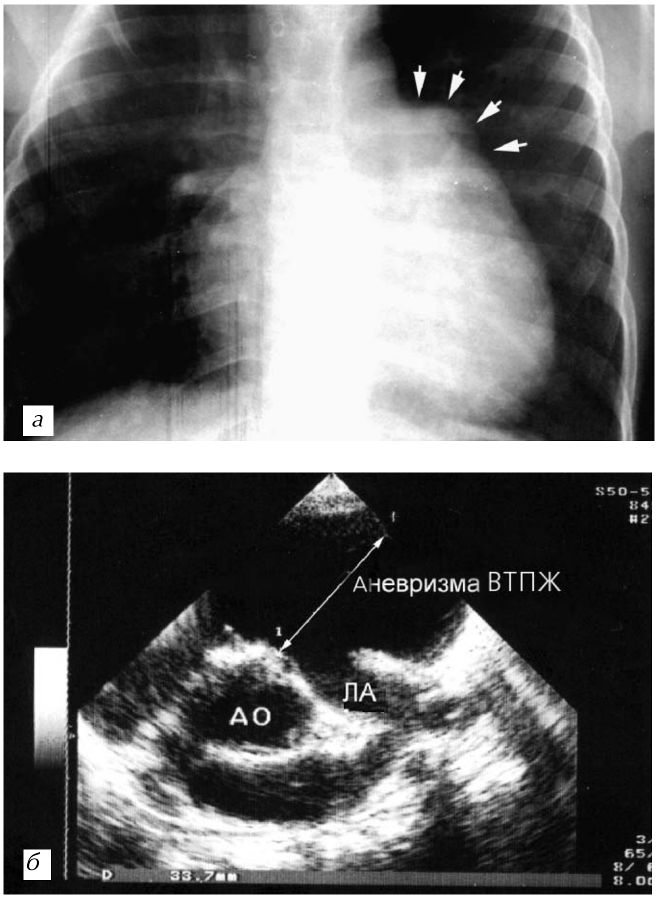


Рис. 30. Рентгенограмма (а) и ЭхоКГ (б) пациента с аневризмой выводного тракта правого желудочка в отдаленном послеоперационном периоде

Мы прооперировали почти 2000 пациентов, из них необходимость резекции стенки аневризмы тракта оттока возникла лишь у 8 в сроки 12–15 лет. Двоим из них имплантирован гомолегочный клапан.

Недостаточность клапана легочной артерии является неизбежным результатом трансанулярной пластики или легочной вальвулотомии у 90% пациентов (138). При отсутствии реальной возможности избежать этого осложнения хирурги уверовали в хорошую переносимость объемной перегрузки правого желудочка. На самом деле она становится проблемой через 10–30 лет после операции. Физическая работоспособность после коррекции тетрады Фалло обычно снижена и частично обусловлена недостаточностью легочного клапана (139–142).

Хроническая легочная регургитация приводит к прогрессирующей кардиомегалии, дилатации и дисфункции правого желудочка. У пациентов с изолированной врожденной недостаточностью клапана легочной артерии симптоматика отсутствует: у 77% больных в возрасте до 37 лет, у 50% — до 49 лет и у 24% — до 64 лет (143). Отдаленные результаты хуже у больных, оперированных в старшем детском возрасте, и у взрослых, у которых гипоксемия длительное время воздействовала на правый желудочек. Легочная регургитация плохо переносится при длинном разрезе желудочка, массивном иссечении мышечных трабекул и избыточных размерах заплаты. Показания к имплантации клапана могут никогда не возникнуть (117), однако в материалах различных клиник реоперации по поводу легочной регургитации выполняются с различной частотой через десятилетия после первичной коррекции (144–146). Kirklin и соавторы (147) сообщили, что, согласно их наблюдениям, изолированная недостаточность клапана легочной артерии никогда не вызывала необходимости в повторной операции, если пациенту не выполнялась трансанулярная пластика легочной артерии (147). В других центрах хирурги настроены более решительно (148). После операции выраженность кардиомегалии снижается, у детей искусственный клапан легочной артерии функционирует дольше, чем аортальный или митральный (144).

В протезировании легочного клапана в среднем нуждаются 1,2% пациентов после коррекции тетрады Фалло (149). Характерно, что при более ранней первичной операции необходимость в протезировании клапана легочной артерии возникает позже.

Показаниями к имплантации клапана являются дилатация сердца и аневризматическое расширение выводного тракта, возникновение и прогрессирование недостаточности трехстворчатого клапана, предсердные и желудочковые аритмии. В каждом случае следует учесть возможность патологии легочных артерий, которая увеличивает регургитацию. Когда значимая обструкция на выходе из правого желудочка или сужение легочных артерий исключены, протезирование легочного клапана обычно уменьшает размеры правого желудочка и конечно-диастолический объем, увеличивает фракцию выброса правого желудочка и физическую работоспособность. Протезирование легочного клапана у взрослых может не привести к улучшению функции правого желудочка, если реоперация предпринята слишком поздно. Однако склонность к желудочковой тахикардии снижается с 22 до 9% (150).

В настоящее время большие надежды связывают с перспективой чрескожной имплантации легочного клапана (151), которая обещает радикально улучшить отдаленные результаты коррекции тетрады Фалло.

Недостаточность клапана легочной артерии не является единственным негативным фактором. Нарушение систолической и диастолической функции правого желудочка отмечается у большинства больных после коррекции порока, и снижение фракции выброса связано не столько с легочной регургитацией, сколько с индивидуальными анатомическими особенностями (152). При изучении диастолической функции правого желудочка было обнаружено, что она нарушается вследствие гипертрофии стенки желудочка и уменьшения его полости. Это имеет также позитивное значение, так как способствует антеградному току крови и сокращению продолжительности легочной регургитации. Гипертрофия стенок правого желудочка уменьшает вероятность кардиомегалии и повышает физическую работоспособность (153). Так называемая «рестриктивная физиология» правого желудочка остро проявляется при закрытии дефекта (154) и сопровождается большим послеоперационным повреждением и напряжением миокарда. Удлиняется пребывание пациентов в стационаре из-за снижения сердечного выброса.

Роль моностворчатого клапана. Некоторые хирурги являются энтузиастами вшивания моностворчатого клапана во время первичной операции, однако отдаленные результаты показывают, что функция такого клапана в лучшем случае временная. Эхокардиографические исследования (155) не обнаружили существенной разницы в степени ранней послеоперационной регургитации или в клинических исходах, таких, как летальность, количество реопераций и продолжительность пребывания в стационаре, в трех группах пациентов — с трансанулярной заплатой и моностворкой, трансанулярной заплатой без моностворки и без трансанулярной заплаты. В другом исследовании (156), несмотря на то что непосредственно после операции моностворчатый клапан был компетентным у 16 из 19 пациентов, через 2 года только у 1 из 7 больных клапан функционировал. Отдаленным очевидным последствием имплантации моностворчатого клапана является развитие стеноза. Таким образом, имплантация моностворчатого клапана не предотвращает недостаточности легочного клапана и не улучшает ранние послеоперационные исходы (155). Только у пациентов с повышенным сопротивлением легочных сосудов во время первичной операции показано протезирование клапана.

Отдаленные исходы операций, выполненных детм грудного возраста, в 88% случаев характеризуются хорошим или отличным функциональным состоянием (157).

Желудочковые аритмии и внезапная смерть. Риск поздней смерти у пациентов, перенесших операции по поводу ВПС, в 25–100 раз выше, чем в общей популяции (158). Частота внезапной сердечной смерти при тетраде Фалло составляет около 1,5 случаев на 1000 человеко-лет. Для сравнения, при полной транспозиции этот показатель равен 4,9; при аортальном стенозе — 5,4. Желудочковая аритмия отмечается не только после вмешательств, но и у взрослых неоперированных пациентов с тетрадой Фалло (159). По данным Deanfield и соавторов (160), в группе неоперированных пациентов желудочковые аритмии обнаруживались у 12%, причем в возрасте моложе 8 лет нарушения ритма не зарегистрированы, а у лиц старше 16 лет желудочковые аритмии имели место в 58% случаев. Поздние желудочковые аритмии редко встречаются после коррекции тетрады Фалло в детском возрасте (161). Таким образом, частота возникновения экстрасистолии находится в тесной корреляции с возрастом, в котором выполняется радикальная коррекция порока, и с длительностью наблюдения за пациентами (162). При изучении группы из 55 детей, которым радикальная коррекция порока была выполнена в возрасте до 7 лет, в дооперационном периоде не наблюдалось выраженных нарушений ритма сердца, в то время как после операции они отмечались у 13% пациентов. Приблизительно у половины пациентов, оперированных в возрасте 13–43 лет, имели место сложные нарушения ритма как до, так и после операции (159). Авторы пришли к выводу, что возникновение желудочковой экстрасистолии связано с течением самого заболевания и не является послеоперационным осложнением. Они полагают, что данное явление в большей мере связано с фиброзом правого желудочка в течение жизни пациента с тетрадой Фалло (163). Наблюдаемая низкая частота возникновения желудочковой экстрасистолии у пациентов, оперированных в раннем возрасте, по их мнению, объясняется ограниченным временем наблюдения (164). Среди пациентов, главным образом взрослых, страдающих желудочковыми аритмиями, частота внезапной смерти составляет 5,7% (0,35% в год).

Частота регистрации желудочковой экстрасистолии после радикальной коррекции порока зависит от используемой методики ее выявления. В одном исследовании было показано, что экстрасистолия отмечалась в 6% случаев при обычной записи ЭКГ, в 22% — при записи ЭКГ после физической нагрузки и в 45% случаев при суточном мониторинге сердечного ритма (165).

Взгляды на методики диагностики и лечения желудочковой экстрасистолии различны, по крайней мере, у пациентов с бессимптомным течением. Так как желудочковая экстрасистолия возникает чаще, чем синдром внезапной смерти, большинство специалистов полагают, что рутинное назначение антиаритмических препаратов в связи с их побочными эффектами и опасностью применения не показано. В настоящее время обсуждается необходимость проведения электрофизиологического исследования пациентов группы повышенного риска внезапной смерти, которые являются кандидатами на проведение антиаритмического лечения. В многоцентровом исследовании синдрома внезапной смерти было установлено, что у этих пациентов во время электрофизиологического исследования не вызывалась индуцированная желудочковая тахикардия (166). Она также не вызывалась у бессимптомных пациентов с нормальным правожелудочковым давлением при обычном суточном мониторинге ритма сердца. На основании результатов обширного исследования Deanfield (167) пришел к выводу, что попытки индуцировать желудочковую тахикардию не показаны бессимптомным пациентам, как и профилактическое назначение антиаритмических препаратов. Это, по всей видимости, относится и к суточному ЭКГ-мониторингу, и к тестам с физической нагрузкой.

Единственным возможным объяснением возникновения угрожающих жизни аритмий являются фиброзные изменения правого желудочка (163). Правый желудочек у взрослых более гипертрофирован, фиброзирован и требует более агрессивной резекции, поэтому взрослые предрасположены к желудочковым аритмиям (126). В случаях коррекции без вентрикулотомии или с минимальной длиной разреза частота желудочковой аритмии снижается (168).

Возникновение желудочковых аритмий также связано с хронической объемной перегрузкой правого желудочка, ухудшением диастолической функции и удлинением комплекса *QRS* более 180 м/с. Этот электрокардиографический признак является наиболее чувствительным предвестником угрожающих жизни желудочковых аритмий (169). Однако измерение продолжительности комплекса *QRS* затрудняется при полной блокаде правой ножки пучка Гиса (170), что снижает точность и воспроизводимость этого признака.

В патогенезе желудочковых тахикардий и аритмий после коррекции тетрады Фалло важную роль играют нарушения деполяризации и реполяризации (171), которыми объясняются аномалии движения стенки правого желудочка (172). Нарушение механоэлектрического взаимодействия считают фундаментальным элементом патогенеза нарушения функции правого желудочка после коррекции тетрады Фалло.

В литературе имеются сообщения о роли электрофизиологического механизма повторного вхождения (*reentry*) в происхождении желудочковой тахикардии после коррекции тетрады Фалло (138, 173). Возвратная петля распространения импульса предусматривает наличие области медленного проведения. Центральная или периферическая блокада правой ножки пучка Гиса отмечается у 90% пациентов, оперированных по поводу тетрады Фалло. Фрагментированная электрограмма обнаруживает локальные области медленного проведения во всех отделах правого желудочка, включая приточный и выводной тракты. Областями потенциальной блокады внутри *reentry* круга являются рубец вентрикулотомии, ДМЖП и заплата на выводном тракте.

У пациентов после коррекции тетрады Фалло доказана повышенная активность адренергической нервной системы при снижении вагусного контроля (174). Преобладание симпатической нервной системы сочетается с уменьшением количества нервных окончаний в стенках правого и левого желудочков и с неравномерным распределением адренергической нервной системы. Это может повышать риск желудочковой тахикардии или фибрилляции.

Исследования последних лет (175) показали, что после коррекции тетрады Фалло имеет место глобальное угнетение активности автономной нервной системы, что проявляется значительным снижением вариабельности сердечного ритма и барорефлекторной чувствительности. Этот феномен является одним из маркеров желудочковой тахикардии и внезапной сердечной смерти.

Нарушение функции левого желудочка в сочетании с удлинением комплекса *QRS* более 180 м/с. также является предикативным признаком внезапной сердечной смерти у взрослых после коррекции тетрады Фалло. Ухудшение систолической функции левого желудочка достоверно увеличивает смертность (176).

Большинство авторов считают, что:

- частота желудочковых аритмий увеличивается с возрастом после коррекции порока;
- желудочковая тахикардия обнаруживается у взрослых с аневризмой выводного тракта, тяжелой легочной регургитацией или обструкцией тракта оттока;
- чреспредсердный доступ снижает риск появления угрожающих жизни аритмий и дисфункции правого желудочка.

Несмотря на множество факторов, предрасполагающих к желудочковым аритмиям и внезапной смерти, абсолютно надежный маркер, позволяющий предсказать внезапную смерть после коррекции тетрады Фалло, отсутствует.

Трепетание и мерцание предсердий. Трепетание или мерцание предсердий является нередким осложнением отдаленного послеоперационного периода. В течение длительного времени предсердные нарушения ритма недооценивались, так как большее внимание уделялось серьезным желудочковым аритмиям. Предсердные аритмии чаще возникают у пациентов, оперированных во взрослом возрасте, в отдаленные сроки после вмешательства. Они провоцируются сердечной недостаточностью, легочной и трикуспидальной регургитацией после трансанулярной пластики выводного тракта правого желудочка, могут сопровождаться инсультами и быть причиной внезапной смерти (173).

Функциональное состояние миокарда. После коррекции тетрады Фалло функция левого желудочка, как правило, приближается к норме, в то время как функция правого желудочка ухудшается. На состояние миокарда оказывают влияние множество факторов: возраст пациента, тяжесть и продолжительность хронической гипоксемии до операции, длительность и объем артериовенозного шунта, адекватность защиты миокарда, зависящая от хирургической эры, длины вентрикулотомии, объема мышечной резекции, тяжести и длительности послеоперационной легочной регургитации. Функциональное состояние левого желудочка обусловленно продолжительностью функционирования системно-легочного шунта, степенью выраженности коллатерального возврата, недостаточности аортального клапана.

Эхокардиографическое исследование функции правого желудочка сложное, поэтому более объективным методом сравнительной оценки состояния обоих желудочков является радиоизотопная ангиография. В исследовании Gatzoulis и соавторов средний возраст пациентов на момент операции составлял 12,6 лет и средний возраст в отдаленном периоде — 37,7 лет. Систолическая функция правого и левого желудочков оставалась стабильной на протяжении двух радиоизотопных исследований, проведенных с интервалом 5,7 лет. Фракция выброса правого желудочка в покое при втором исследовании в среднем была равна 39%, левого желудочка — 55,9%. При нагрузке эти показатели были несколько выше, соответственно 41,7% и 60,3% (177). Используя тот же метод, другая группа исследователей (178) акцентировала внимание на отрицательном влиянии недостаточности клапана легочной артерии на функциональное состояние как правого, так и левого желудочка к 10 годам после операции, хотя в пределах первого года после коррекции порока функция обоих желудочков приблизительно соответствовала норме. Neizen и соавторы (179, 180), исследуя функцию левого желудочка у взрослых с умеренной недостаточностью легочного клапана методом МРТ, не обнаружили отклонений от нормы, несмотря на дилатацию правого желудочка. Другая группа исследователей (181) получила противоположные данные. Они обнаружили наличие дисфункции левого желудочка при нагрузке и связали ее с диастолической перегрузкой правого желудочка, вызванной легочной регургитацией. Abd и соавторы (182) с помощью трехмерной ЭхоКГ обнаружили корреляцию между увеличением размера правого желудочка и удлинением комплекса *QRS*, свидетельствующим о механоэлектрическом взаимодействии. Выраженность регургитации влияла на фракцию выброса правого желудочка, его систолическую и диастолическую функцию.

Таким образом, у многих пациентов функция левого желудочка может оставаться нормальной в течение многих лет после коррекции порока. В то же время у других она ухудшается при воздействии многих факторов, в том числе вследствие взаимодействия обоих желудочков в условиях легочной регургитации, аневризмы выводного тракта и акинезии.

Динамика функционального состояния правого желудочка после коррекции порока связана с изменением его диастолических свойств. Сразу после операции диастолическая функция правого желудочка отражает рестриктивный тип физиологии, для которого характерны ухудшение релаксации и диастолического наполнения. Эта особенность ответственна за более длительное послеоперационное восстановление (183, 184) и не зависит от того, применялась ли трансанулярная пластика или нет (185). Физическая работоспособность при этом не снижается. Более того, данный тип диастолической функции правого желудочка препятствует развитию кардиомегалии и способствует лучшей переносимости физических нагрузок (153). Ухудшение последней связано главным образом с тяжестью легочной регургитации (186, 187). Интересно, что трансанулярная пластика и пластическая реконструкция в пределах правого желудочка в одинаковой степени ухудшают функциональное состояние в отдаленном периоде.

Снижение переносимости нагрузок нередко встречается после операции по поводу тетрады Фалло и, как указывалось ранее, связано с множеством факторов, имеющих отношение к коррекции порока, а также с хронотропной недостаточностью и патологией легочных артерий. У детей, оперированных в младенческом возрасте, снижена переносимость физических нагрузок вследствие многофакторных причин, одной из которых является лучшая растяжимость правого желудочка, играющая отрицательную роль в условиях легочной регургитации (188).

Большинство пациентов после радикальной коррекции порока чувствуют себя хорошо и удовлетворительно переносят физическую нагрузку. Снижение толерантности к нагрузкам проявляется такими показателями, как максимальная выносливость, максимальное потребление кислорода и максимальная рабочая нагрузка. При проведении теста с нагрузкой у 82% послеоперационных пациентов мужского пола и 86% — женского пола результаты не отличались от нормальных показателей (189). Снижение толерантности к физической нагрузке коррелирует с остаточными нарушениями гемодинамики. В покое сердечный выброс и частота сердечных сокращений не отличались от нормы, но при выполнении упражнений с максимальной нагрузкой выявлялась четкая разница между здоровыми и оперированными по поводу тетрады Фалло пациентами (190). Это свидетельствует о том, что у данной категории пациентов снижены компенсаторные механизмы сердечно-сосудистой системы. Время покажет, будут ли пациенты, которым радикальная коррекция порока выполнялась в более раннем возрасте, более устойчивыми к физической нагрузке. Во всяком случае, несмотря на прекрасные гемодинамические результаты радикальной коррекции порока, этим пациентам рекомендуется воздерживаться от чрезмерной физической нагрузки (191).

Протезирование легочного клапана при тяжелой легочной регургитации резко улучшает аэробную работоспособность. Физическая работоспособность умеренно снижается в сроки 13–26 лет после операции (192) не только от ухудшения функционального состояния сердца, но и от снижения жизненной емкости легких, низкого дыхательного резерва и неадекватного снижения физиологического мертвого пространства.

Чреспредсердная или чрезжелудочковая коррекция. В течение последнего десятилетия было представлено множество сообщений об отличных результатах первичных операций с использованием чреспредсердного доступа и короткой вентрикулотомии (115, 193). Авторы подчеркивали роль длины вентрикулотомии как важной детерминанты функции правого желудочка в отделенном периоде. Однако следует заметить, что центры, которые главным образом используют чрезжелудочковый доступ, фокусируют внимание на ряде других факторов, определяющих функцию желудочка. Jonas приводит их в своем руководстве за 2004 г.:

- ширина заплаты на выводном тракте;
- сохранение модераторного пучка;
- исключение чрезмерного иссечения мышц правого желудочка;
- тщательное сохранение функции трехстворчатого клапана, избегая захвата в шов хорд и ткани створок;
- выбор места вентрикулотомии для минимизации повреждения ветвей коронарных артерий;
- устранение обструкции дистальных легочных артерий.

Полная AV-блокада. Интраоперационная полная AV-блокада в настоящее время встречается редко, хотя на раннем этапе лечения тетрады Фалло это осложнение возникало у каждого десятого пациента (117). Решающим в устранении блокады стало знание хирургов о топографических взаимоотношениях специализированной проводящей ткани с ДМЖП. Частота возникновения блокады постепенно снизилась до 0,6% (126). Изредка полная блокада возникает через много лет после коррекции тетрады Фалло (194). Предвестниками появления блокады и внезапной смерти являются левая передняя гемиблокада и полная блокада правой ножки пучка Гиса (195). После операции передняя левая гемиблокада возникает с частотой менее 10% (138, 196). Наиболее вероятными местами повреждения левой ножки являются нижний край ДМЖП, модераторный пучок и передняя стенка правого желудочка, где периферические волокна могут быть рассечены при вентрикулотомии. Преходящая полная блокада, сохраняющаяся дольше 3-го дня после операции, может рецидивировать в отдаленном периоде и стать причиной внезапной смерти (197).

Инфекционный эндокардит в отдаленном периоде в сроки до 30 лет возникает в 1,3% случаев (198). Он поражает аортальный, трехстворчатый клапаны, легочную артерию, края остаточного ДМЖП и иногда переднюю створку митрального клапана в области, прилегающей к аортальному клапану (199, 200). Hokanson и Moller сообщили о 8 случаях развития эндокардита на 7982 человеко-лет (122). Пациенты нуждаются в пожизненной профилактике эндокардита, несмотря на отсутствие выраженных нарушений гемодинамики.

Качество жизни. Пациенты, перенесшие коррекцию тетрады Фалло, обычно ведут активный образ жизни. Многие получают высшее образование, выполняют ответственную работу, женаты, имеют детей и т.д. При отсутствии нарушений гемодинамики беременность обычно переносится хорошо. Подавляющее большинство пациентов относятся к I или II классу NYHA и получают только симптоматическое лечение. Частота возникновения ВПС у детей пациентов с тетрадой Фалло точно не известна, но Whittemore и соавторы (201) сообщают, что у 14% детей женщин с тетрадой Фалло имели место различные ВПС (201).

На протяжении многих лет обсуждалась проблема ухудшения познавательной функции у пациентов, длительное время находящихся в состоянии хронической гипоксемии или перенесших инсульты и абсцессы мозга. Эта проблема была актуальной во времена паллиативных операций, когда полная коррекция откладывалась до более старшего возраста. В настоящее время ранних вмешательств ментальные осложнения встречаются редко.

Необычные осложнения. В литературе имеются сообщения о казуистических случаях возникновения после коррекции тетрады Фалло фистул между коронарными артериями и правым желудочком или легочной артерией (202–204). Они возникают в результате пересечения при вентрикулотомии небольших ветвей коронарных артерий, обычно инфундибулярной. Возможно, что после снижения давления в правом желудочке проявляются небольшие врожденные коронаро-желудочковые сообщения. Имеется также документально доказанное спонтанное закрытие коронаро-желудочкового свища у больного после коррекции тетрады

Фалло (205). Описан случай развития после коррекции тетрады Фалло больших коллатеральных артерий, отходящих от правой подключичной и внутренней грудной артерии (206).

У 3,1—11% пациентов в отдаленном периоде после коррекции порока обнаруживается мышечное сужение по типу двухкамерного правого желудочка (207, 208), однако нет доказательств того, что это вновь сформировавшееся сужение. Известно, что у части больных с тетрадой аномальные мышечные пучки дополняют типичное инфундибулярное сужение при этом пороке.

Сопутствующим пороком, который обнаруживается как в раннем (209), так и в отдаленном послеоперационном периоде (210), является субаортальный стеноз. Казуистический характер этого сочетания является причиной обнаружения субаортального стеноза в основном после операции. В нашей практике субаортальный стеноз выявлен у 4 больных, у одного из них до операции. Сужение было устранено через ДМЖП. У 1 больного резкий стеноз стал причиной летального исхода в раннем послеоперационном периоде и обнаружен на аутопсии. У остальных 2 пациентов сужение было умеренным и операции в отдаленном периоде по этому поводу пока не предпринимались.

Тяжелыми поздними осложнениями двухэтапного лечения тетрады Фалло с применением модифицированного анастомоза по Blalock являются пролежень прилежащего легкого с повторяющимися кровохарканиями, образование псевдоаневризмы подключичной артерии (211—214), разрыв ее и угрожающее жизни кровотечение.

Псевдоаневризма возникает вследствие надрыва стенки подключичной артерии с появлением аневризматического мешка, стенка которого образована только наружным слоем артерии или окружающей соединительной тканью. Надрывы стенки подключичной артерии происходят вследствие ее хронической травмы жесткой синтетической трубкой. Gladman и соавторы (215) обнаружили деформацию легочной артерии у 33% больных после имплантации синтетического шунта. При ангиографическом исследовании они показали наличие купола в легочной артерии, образовавшегося в результате относительного укорочения анастомоза по мере соматического роста тела. Разумеется, синтетическая трубка не становится длиннее и фиксирует расстояние между анастомозируемыми сосудами. Это наглядно показано в другом исследовании (216). Во время корригирующей операции авторы скобками перекрывали и пересекали анастомоз. Через 13 лет после коррекции расстояние между скобками увеличилось до 3,5 см. Мы располагаем тремя случаями псевдоаневризмы левой подключичной артерии, проявившей себя легочными кровотечениями через 18лет —21 год после радикальной операции, во время которой модифицированный шунт по Blalock—Taussig был перевязан и не пересечен (рис. 31).

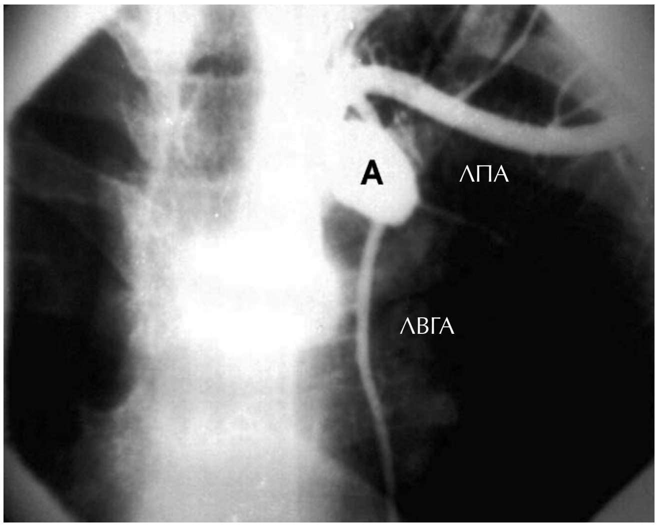


Рис. 31. Псевдоаневризма (А) левой подключичной артерии (ЛПА; ЛВГА – левая внутренняя грудная артерия)

Всем больным доступом через боковую левостороннюю торакотомию по III межреберью в условиях бедренно-бедренного параллельного кровообращения или шунтирования с помощью насоса между левым предсердием и нисходящей аортой была выполнена аневризмэктомия с резекцией сегмента подключичной артерии. Один пациент умер.

В литературе приведен также случай фатальной пищеводно-артериальной фистулы через 17 лет после коррекции тетрады Фалло у пациента с не пересеченным во время окончательной операции синтетическим анастомозом. Приведенные данные свидетельствуют о необходимости рассечения синтетического анастомоза во время радикальной операции.

Подводя итог отдаленных результатов, можно без оптимистического предубеждения констатировать, что хирургия спасает пациентов с тетрадой Фалло и другими сложными пороками сердца от преждевременной смерти, «синих» больных делает «розовыми», инвалидов — работоспособными, однако полностью не избавляет от проблем, связанных со здоровьем. И все-таки оставляет надежду на продолжительную жизнь.

Литература

1. Fallot A. Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille Med 1888; 25: 77–403.
2. Steno N. Embryo monstro affinis Parissis dissectus. Acta Hafniensia 1673; 1: 300–3.
3. Sandifort E. Observationes anatomico pathologicae caput primum. Eyk et Vygh, Lugduni Batavorum 1777: 1–38.
4. Bennett LR. Sandifort's observations. Chapter 1, concerning a very rare disease of the heart. 1 Tetralogy of Fallot or Sandifort? Bull Hist Med 1946; 20: 539–70.
5. Hunter W. Three cases of mal-conformation in the heart. Med Obs Inquiries 1784; 6: 299–304.
6. Taussig HB. Neuhauser lecture. Tetralogy of Fallot: early history and late results. AJR 1979; 133: 423–31.
7. Abbott ME, Dawson WT. The clinical classification of congenital cardiac disease. Int Clin 1924; 4: 156–88.
8. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. JAMA 1945; 128: 189–92.
9. Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of first successful case. Am Med Assoc J 1939; 112: 729–31.
10. Waugh D. Canadian Medical Lives. Maudie of McGill. Dr. Maude Abbott and the Foundations of Heart Surgery. Toronto and Oxford: Hannah Institute and Dundurn Press, 1992.
11. MacDermot HE. Maude Abbott. A Memoir. Toronto: Macmillan, 1941.
12. Bauer DD, Astbury EC. Congenital cardiac disease: bibliogra phy of the 1,000 cases analyzed in Maude Abbott's Atlas with an index. Am Heart J 1944; 27: 688–732.
13. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3rd ed. New York: Macmillan, 1978:476.
14. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. Pediatr Cardiol 1995; 16: 155–65.
15. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. Pediatr Cardiol 1995; 16: 103–13.
16. Keith JD. Prevalence, incidence, and epidemiology. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. Heart Disease in Infancy and Children, 3rd edn. New York: Macmillan, 1978: 3–13.
17. Pierpont MEM, Moller JH. Genetics of Congenital Heart Disease. Boston: Martinus Nijhoff, 1987: 374.
18. Nora JJ, Gilliland JC, Sommerville RJ, McNamara DG. Congenital heart disease in twins. N Engi J Med 1967; 277: 568-71.
19. Zellers TM, Driscoll DJ, Michels VV. Prevalence of significant congenital heart defects in children of parents with Fallot's tetralogy. Am J Cardiol 1990;65:523–526.
20. Aranega A, Egea J, Alvarez L, et al. Tetralogy of Fallot produced in chick embryos by mechanical interference with cardio genesis. Anat Rec 1985;213:560–565.
21. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, Muster AJ, Sinha SN, Paul MH. Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. Am J Cardiol 1970; 26:25–33.
22. Santini F, Jonas RA, Sanders SP, Van Praagh R. Tetralogy of Fallot [successful repair without a conduit. Ann Thorac Surg 1995; 59: 747–9.
23. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA et at. Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. Am J Cardiol 1970; 26: 25–33.
24. Becker AE, Connor M, Anderson RH. Tetralogy of Fallot: a morphometric and geometric study. Am J Cardiol 1975; 35: 402–12.
25. Anderson RH, Allwork SP, Ho SY, et al. Surgical anatomy of tetralogy of Fal lot. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81: 887–896.
26. Neirotti R, Galinder E, Kreutzer J и др. Tetralogy of Fallot with subpulmonary ventricular septal defect. Ann Thorac Surg,1978,85,51–56)
27. Rao BNS, Anderson RC, Edwards JE. Anatomic variations in the tetralogy of Fallot. Am Heart J 1971;81: 361
28. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3rd ed. New York: Macmillan, 1978:473.
29. Rabinovitch M, Herrera-DeLeon V, Cas taneda AR, et al. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 1981;64:1234–1249.
30. Edwards WD, Double-outlet right ventricle and tetralogy of Fallot: two distinct but not mutually exclusive entities. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:418–422.
31. Becker A.E., Connor M., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot: a morfometric and geometric study. Am. J. Cardiol. – 1975. – Vol. 35. – P. 405–412.
32. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac Surgery I/New-York, John Wiley Sons.– 1986.–P. 714.
33. Lorenz CH, Walker EJ, Morgan VL. Normal right and left ventricular mass systolic function, and gender differences by cine magnetic resonance imaging. J Cardiovasc Mag Res 1999;1 :7-21.
34. Hosking MCK, Benson LN, Nakanishi T, et al.. Intravascular stent prosthesis for ventricular oufflow obstruction. JACC 992;20:373-380.
35. Kato M, Kawashima Y, Fujita I, Mori T, Manabe H. Right ventricular hypertrophy in tetralogy of Failot. In Recent Advances in Studies on Cardiac Structure and Metabolism. University Park press, Baltimore. 1976.vol.12.P.149-155.
36. Hosking MC, Thomaidis C, Hamilton R. Clinical impact of balloon angio-plasty for branch pulmonary arterial stenosis. Am J Cardiol 1992;69: 1467-1470.
37. Matsuda H, Hirose H, Nakano S. Age-related changes in right and left ventricular function in tetralogy of Fallot. Japanese Circulation Journal. 1986.Vol.50.P.1040–1043.
38. Sanchez-Quintana D., Anderson R.H., Siew Yen Ho. Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot. Heart. 1996.Vol.76.P.280–286.
39. Sanchez-Quintana D., Garcia-Martinez V., Climent V., Hurle J.M. Morphological changes in the normal pattern of ventricular myoarhitecture in developing human heart. Anat Res. J 995. Vol.243. P. 483–495.
40. McManus BM, Waller BE Jones M, et al. The case for preoperative coronary angiography in patients with tetralogy of Fallot and other complex congenital heart diseases. Am Heart J 1982;103: 451–456.
41. Johnson R S, Sauer U, Buhlmeyer K, et al. Hypoplasia of the intrapulmonary arteries in children with right ventricular outflow tract obstruction, ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Pediatr Cardiol 1985;6:137–143.
42. Nakajima Y, Nishibatake M, Ikeda K, et al. Abnormal development of fourth aortic arch derivatives in the pathogene sis of tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 1990;11:69–71.
43. McCaughan BD, Danielson GK, Driscoll DJ, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;89:280–287.
44. Uretzky C, Puga FJ, Danielson CK, et al. Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:756–766.
45. Cerlis LM, Fiddler CI, Pearse RG. Total anomalous pulmonary venous drainage associated with tetralogy of Fallot: report of a case. Pediatr Cardiol 1983;4:297–300.
46. Capelli H, Ross D, Somerville J. Aortic regurgitation in tetrad of Fallot and pulmonary atresia. Am J Cardiol 1982;49:1979–1983.
47. Hohn AR, Jam KK, Tamer DM. Supravalvular mitral stenosis in a patient with tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1968;22:733–737.
48. Wedemeyer AL, Lewis JL. Improvement in hemostasis following phlebotomy in cyanotic patients with heart disease. Pediatrics 1973;83:46–50.
49. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:906–915.
50. Morgan BC, Guntheroth WG, Mullins RS. Physiologic studies of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. Circulation 1965;31 :70–76.
51. Taussig HB, Crocetti A, Eshaghpour E, et al. Long-time observations on the Blalock Taussig operation. III: Common complications. Johns Hopkins Med J 1971;129: 274–289.
52. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3rd ed. New York: Macmillan, 1978:483.

53. Deanfield JE, McKenna WJ, Presbitero P, et al. Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired tetralogy of Fallot. Br Heart J 1984;52:77–81.
54. Coor DA, Lavee J, Smolinsky A, et al. Correction of tetrad of Fallot with reduced incidence of right bundle branch block. Am J Cardiol 1981;48:892–896,
55. Horowitz LN, Simson MB, Spear JF, et al. The mechanisms of apparent right bundle branch block after transatrial repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1979;59:1241–1252.
56. Steeg CN, Krongrad E, Davachi F, et al. Postoperative left anterior hemiblock and right bundle branch block following repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1975;51:1026–1029.
57. Levin AR, Boineau JP, Spach MS, et al. Ventricular pressure-flow dynamics in tetralogy of Fallot. Circulation 1966;34:4–13.
58. Horowitz LN, Vetter VL, Harken AH, et al. Electrophysiologic characteristics of sustained ventricular tachycardia occurring after repair of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1980;46:446–452.
59. Dabizzi RE Caprioli C, Aiazzi L, et al. Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot. Circulation 1980;61:95-102.
60. Fellows KE, Freed MD, Keane JF, et al. Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. Circulation 1975;51:561–566.
61. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. JAMA 1945; 128:189–202.
62. Klinner VW, Pasini M, Schaudig A. Anastomose zwischen System- und Lungenarterie mit hilfe von Kunststoffprothesen bei Cyanotischen Herzvitien. Thoraxchirugie 1962; 10:68.
63. de Leval MR, McKay R, Jones M, Stark J, Macartney FJ. Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81:112–119.
64. Laks H, Castaneda AR. Subelavian arterioplasty for the ipsilateral Blalock–Taussig shunt. Ann ThoracSurg 1975; 19:319.
65. Potts WJ, Smith I, Gibson S. Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery. JAMA 1946; 132 :627–631.
66. Davidson S. Anastomosis between the ascending aorta and the main pulmonary artery in the tetralogy of Fallot. Thorax 1955; 10:348.
67. Waterston DJ. Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age. Rozhl Chir 1962; 41:181.
68. Brock RC. Pulmonary valvulotomy for relief of congenital pulmonary stenosis. Report of 3 cases. Br Med J 1948; 11121–1126.
69. Sellors TH. Surgery of pulmonary stenosis (a case in which pulmonary valve was successfully divided). Lancet 1948; 1:98.
70. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects: Report of the first 10 cases. Ann Surg 1955; 142:418.
71. Kirklin JW, DuShane JW, Patrick RI et al. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (Gibbon type): Report of eight cases. Proc Staff Meet Mayo Clin 1955; 30:201.
72. Gott VL. C. Walton Lillehei and total correction of tetralogy of Fallot. Ann Thora Surg 1990; 49:328–332.
73. Klinner W.Indikationsstellung und operative technik fur die korrektur der Fallotschen tetralogy. Langenbecks Archiv fur Klinische Chirurgie 1964; 308 :40.
74. Ross D, Somerville J. Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve. Lancet 1966; 2:1446–1447.
75. Barratt Boyes BG, Neutze JM. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and. limited cardiopulmonary bypass. A comparison with conventional two-stage management. Ann Surg 1973; 178:406-411.
76. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN, Bargeron LM. Routine primary vs two stage repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1979; 60:373–386.
77. Lansing AM, Haiderer O. Transaortic closure of the Potts anastomosis in the complete repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1973; 66:279–282.
78. Alfieri O, Locatelli G, Bianchi I, Vanini V, Parenzan L. Repair of tetralogy of Fallot after Waterston anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 77:826–830.
79. Sokol I, Narkiewicz M, Billewicz O. Subclavian steal syndrome after Blalock–Taussig anastomoses. J Cardiovasc Surg 1969; 10: 350–4.
80. Hussain R, al-Faraidi Y. Fore quarter gangrene: complication of Blalock-Taussig shunt. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 11:582–4.
81. Mearns AJ, Deverall PB, Kester RC. Revasculanzation of an arm for incipient gangrene after Blalock–Taussig anastomosis. Br J Surg 1978; 65: 467–8.
82. Watkins MT, Ricotta JJ, Manning IA, Stewart S. Upper extremity claudication 10 years after a Blalock-Taussig shunt treated with a carotid-to-subclavian graft. Ann Thorac Surg 1988; 45: 445–6.
83. Zahka KG, Manolio TA, Rykiel MJ et al. Handgrip strength after the Blalock–Thussig shunt: 14 to 34 year follow-up. Clin Cardiol 1988; 11: 627–9.
84. Cho SR, Tisnado J, Beachley MC, Lower RR. Blalock–Taussig shunt to a pulmonary vein: an unusual surgical complication. Cardiovasc Intervent Radiol 1980; 3:9–11.
85. Robida A. Doppler imaging of an inadvertent anastomosis of modified Blalock–Taussig shunt to the right upper pulmonary vein. 1 J Cardiol 1994; 47: 75–7.
86. Le Blanc J, Albus R, Williams WG et al. Serous fluid leakage: a complication following the modified Blalock–Taussig shunt. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88: 259–62.
87. Powell EC, Banday A. Serous fluid leakage after a modified Blalock–Taussig shunt: a cause of hypercyanotic episodes. Pediatr Emerg Care 1999; 15: 330–1.
88. Rudd SA, McAdams HP, Cohen AJ, Midgley FM. Mediastinal perigraft seroma: CT and MR imaging. J Thorac Imaging 1994; 9: 120–2.
89. Hiramatsu Y, Atsumi N, Sasaki A, Mitsui T. A successful treatment of serous leakage from a polytetrafluoroethylene Blalock–Taussig shunt with intravenous fibrinogen administration. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 1230–1.
90. Tabata R, Mon A, Magara T et al. [study on the mechanism of serum leakage from expanded polytetrafluoroethylene (EPTFE) vascular prosthesis.] Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1989; 37: 439–48.
91. Rabinovitch M, Herrera-de Leon V, Castaneda AR, Reid L Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 1981; 64:1234–1249.
92. Kirklin JK, Blackstone EH, Jonas RA et al. Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis: A two institution study. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103:706–723.
93. Cale AW, Arciniegas E, Creen EW, et al. Crowth 9 the pulmonary annulus and pulmonary arteries after the Blalock Taussig shunt. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:459–465.
94. Kirklin JK, Kirklin JW, Pacifico AD. Transannular outflow tract patching for tetralogy: indications and results. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990;2:61–69.
95. Sreeram N, Saleem M, Jackson M, et al. Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1991;18:59–165.
96. Neirotti R, Galindez E, Kreutzer G, et al. Tetralogy of Fallot with subpulmonary ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1978;25:51–56.
97. McGoon D.C., Baird D.K., Davis G.D. Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia // Circulation. –1975.– Vol.52.– P. 109–118.
98. Groh M.A., Meliones J.N., Bove E.L., et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Effect of pulmonary artery size on outcome // Circulation. – 1991.– Vol.84(5 Suppl.III).– P. 206–212.
99. Shimazaki Y., Blackstone E.H., Kirklin J.W., et al. The dimention of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis // J Thorac Cardiovasc Surg.– 1992.– Vol.103.–P.692–705.
100. Oku H., Shirotani H., Yokoyama T., et al. Postoperative size of the right ventricular outflow tract and optimal age in complete repair of tetralogy of Fallot //Ann Thorac Surg.– 1978.–Vol.25.– P.322–328.
101. Nakata S., Imai Y., Takanashi Y., et al. A new method for the quantitative standartization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow // J Thorac Cardiovasc Surg.– 1984.–Vol.88.– P.610–609.

102. Blackstone PH, Kirklin JW, Bertranou EG, et al. Preoperative prediction from cinean giograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:542–552.
103. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, et al. Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1979;60:373–386.
104. Calder AL, Barratt-Boyes GB, Brandt PWT, et al. Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy: including criteria for the use of outflow patching and a radiologi cal assessment of pulmonary regurgita lion. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77: 704–720.
105. Pacifico AD, Kirklin JW, Blackstone EH. Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot // J Thorac Cardiovasc Surg.– 1977.– Vol.74.– P.382–395.
106. Kirklin JW, Barrat-Boyes B.G. Cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. 2nd ed. – New York: Churchill Livingstone Inc. – 1993.– P.701–799.
107. Berry BE, McGoon DC. Total correction for tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. Surgery 1973;74: 894–898.
108. Jonas RA. Comprehensive Surgical management of congenital heart disease. Arnold. 2004.
109. Dandolu BR, Baldwin HS, Norwood WI, Jacobs ML. Tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery: double outflow technique. Ann Thorac Surg;1999,67:1178–80.
110. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, et al. Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. Ann Surg 1983; 198: 251–265.
111. Groh MA, Meliones JN, Bove, EL, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: effect of pulmonary artery size on outcome. Circulation 1991;84(supp III):206–212.
112. Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. Circulation 1999; 100(Suppl II): 11157–161.
113. Hennein HA, Mosca RS, Urcelay G, Crowley DC, Bove EL. Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates. J Thorac CordiovascSurg 1995; 109 :332–344.
114. Sousa-Uva M, Lacour-Gayet F, Komiya I et al. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. J Thorac CordiovascSurg 1994; 107:1291–1300.
115. Karl TR, Sano S. Pornviliwan S, Mee RB. Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. Ann Thorac Surg 1992; 54:903–907.
116. Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM, Benson LM. The modified Blalock–Taussig shunt: Clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. J Tharac Cardiovasc Surg 1997; 115:25–30.
117. Lillehei CW,Varco RL, Cohen Met al.The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26–31 year follow-up of 106 patients. Ann Surg 1986; 204: 490–592.
118. Kirklin JW, Wallace RB, McGoon DC et al. Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. 5-year review of 337 patients. Ann Surg 1965; 162: 578–89.
119. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N Engi J Med 1993; 329: 593–9.
120. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 1374–83.
121. Kobayashi J, Kawashima Y, Matsuda H et al. Prevalence and risk factors of tricuspid regurgitation after correction of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102: 611–16.
122. Hokanson JS, Moller JH. Adults with tetralogy of Fallot. Long-term follow-up. Cardiol Rev 1999; 7: 149–55.
123. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and microscopic findings. Circulation 2001; 103: 393–400.
124. Niwa K, Siu SC, Webb GD et al. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2002; 106: 1374–8.
125. Warnes CA, Child JS. Aortic root dilatation after repair of tetralogy of Fallot. Pathology of the past? Circulation 2002; 106: 1310–11.
126. Kirklin JW, Barratt–Boyes BG. Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993; 861–1012.
127. Bilfinger TV, Seifert FC, Vallone AM, Biancaniello TM. Aortic valve injury 10 years after tetralogy of Fallot repair. Pediatr Cardiol 1994; 15: 100–2.
128. Smolinsky A, Tamarkin M, Goor DA. Fractional gradients along the outflow tract of the right ventricle in tetralogy of Fallot. Anatomic and hemodynamic correlative study. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81: 774–80.
129. Kaushal SK, Radhakrishanan I, Dagar KS et al. Significant intraoperative right ventricular outflow gradients after repair for tetralogy of Fallot: to revise or not to revise? Ann Thorac Surg 1999; 68: 1705–12.
130. Ascuitto RJ, Ross-Ascuitto NT, Markowitz RI et al. Aneurysms of the right ventricular outflow tract after tetratogy of Fallot repair: role of radiology. Radiology 1988; 167: 115–19.
131. Seybold-Epting W, Chiariello L, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm of pericardial right ventricular outflow tract patches. Ann Thorac Surg 1977; 24: 237–40.
132. Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, Hagler DJ, McGoon DC. Reoperation after correction of tetralogy of Fallot. Circulation 1982; 66: 202–8.
133. Miller DC, Rossiter SJ, Stinson EB, Oyer PE, Reitz BA, Shumway NE. Late right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1979; 28: 239–51.
134. Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122:154–161.
135. Chen D, Mailer JH. Comparison of late clinical status between patients with different hemodynamic findings after repair of tetralogy of Fallot. Am Heart J 1987; 113:767–772.
136. Sadiq M, Fenton AC, Firmin RK. False aneurysm of the right ventricular outflow tract after total correction of tetralogy of Fallot: diagnosis by echocardiography and successful repair by neck cannulation for cardiopulmonary bypass. Br Heart J 1994; 71: 566–8.
137. Oechslin EN, Harrison DA, Harris L et al. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and out comes. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 245–51.
138. Shinebourne EA, Anderson RH. Fallot's tetralogy. In: Paedi atric Cardiology, 2nd edn. Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ et al, eds. London: Churchill Livingstone, 2002; 1213–50.
139. Singh GK, Greenberg SB, Yap YS et al. Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transannular patch in infancy. Am J Cardiol 1998; 81: 1378–82.
140. Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J et al. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercise performance. Am J Cardiol 2000; 85: 221–5.
141. Rowe SA, Zahka KG, Manolio TA, Horneffer PJ, Kidd L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1991; 17:461–6.
142. Mulla N, Simpson P, Sullivan NM, Paridon S. Determinants ofaerobic capacity during exercise following complete repair of tetralogy of Fallot with a transannular patch. Pediatr Cardiol 1997; 18: 350–6.
143. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. Thorac Cardiovasc Surg 1984; 32: 257–9.
144. Ilbawi MN, Idriss ES, DeLeon SY, Muster AJ, Berry IE, Paul MH. Long-term results of porcine valve insertion for pulmonary regurgitation following repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1986; 41:478–482.
145. Warner KG, Anderson JE, Fulton DR. Payne DD, Geggel FL, MarxGR. Restoration of the pulmonary valve reduces right ventricular volume overload after previous repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1993; 88:11189–197.
146. Finck SJ, Puga FJ, Danielson GK. Pulmonary valve insertion during reoperation for tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1988; 45:610–613.
147. Pacifico AD, Kirklin JK, Colvin EV, et al. Tetralogy of Fallot: late results and reoperations. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990;2:108–116.
148. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al. Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93: 36–44.

149. Yemets IM, Williams WG, Webb GD et al. Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1997; 64: 526–30.
150. Therrien J, Siu S, McLaughlin PR et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: Are we operating too late? J Am Coll Cardiol 2000; 36: 1670–5.
151. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1664–9.
152. Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA et al. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. Br Heart J 1988; 60: 57–65.
153. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CG, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. Circulation 1995; 91: 1775–81.
154. Chaturvedi RR, Shore DF, Lincoln C et al. Acute right ventricular restrictive physiology after repair of tetralogy of Fallot: association with myocardial injury and oxidative stress. Circulation 1999; 100: 1540–7.
155. Bigras JL, Boutin C, McCrindle BW, Rebeyka IM. Shortterm effect of monocuspid valves of pulmonary insufficiency and clinical outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112:33–37.
156. Gundry SR. Razzouk AJ, Boskind IF, Bansal R, Bailey LL. Fate of the, pericardial monocusp pulmonary valve for right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107:908–912.
157. Cobanoglu A, Schultz JM. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: late results. Ann Thorac Surg 2002; 74: 133–8.
158. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 245–51.
159. Sullivan ID, Presbitero P, Gooch VM, Aruta E, Deanfield JE. Is ventricular arrhythmia in repaired tetralogy of Fallot an effect of operation or a consequence of the course of the disease? A prospective study. Br Heart J 1987; 58: 40–44.
160. Deanfield JE, McKenna WJ, Presbitero P et al. Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired tetralogy of Fallot. Relation to age, timing of repair, and haemodynamic status. Br Heart J 1984; 52: 77–81.
161. Joffe H, Georgakopulos D, Celermajer DS et al. Late ventricular arrhythmia is rare after early repair of tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1994; 23: 1146–50.
162. Carson A, Gillette PC, Gutgesell HP, et al. Stress-induced ventricular arrhythmia after repair of tetralogy. Am J Cardiol 1980;46:1006–1012.
163. Jones M, Ferrans VJ. Myocardial degeneration in congenital heart disease: comparison of morphologic findings in young and old patients with congenital heart disease associated with muscular obstruction to right ventricular outflow. Am J Cardiol 1977;39:1051–1063.
164. Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, et al. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. Circulalion 1988;77:1062–1067.
165. Vaksmann C, Fournier A, Davignon A, et al. Frequency and prognosis of arrhythmias after operative "correction" of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1990;66: 346–349.
166. Chandar JS, Wolff CS, Carson A, et al. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1990;65:655–661.
167. Danfield JE. Late ventricular arrhythmias occurring after repair of tetralogy of Fallot: do they matter? Am J Cardiol 1991;30:143–150.
168. Kobayashi J, Hirose H, Nakano S et al. Ambulatory electrocardiographic study of the frequency and cause of ventricular arrhythmia after correction of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1984; 54: 1310–13.
169. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. Circulation 1995; 92: 231–7.
170. Sarubbi B, Li W, Somerville J. QRS width in right bundle branch block. Accuracy and reproducibility of manual measurement. Am J Cardiol 2000; 75: 71–4.
171. Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? Circulation 1997; 95: 401–4.
172. Vogel M, Sponring J, Culien S et al. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2001; 103: 1669–73.
173. Saul JP, Alexander ME. Preventing sudden death after repair of tetralogy of Fallot: complex therapy for complex patients. J Cardiovasc Electrophysiol 1999; 10: 1271–87.
174. Daliento L, Folino AF, Menti L et al. Adrenergic nervous activity in patients after surgical correction of tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 2001; 38:2043–7.
175. Davos CH, Davlouros PA, Wensel R et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 106(Suppl.): 1–69-1–75.
176. Ghai A, Silversides C, Harris L et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 2002; 40: 1675–80.
177. Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 2000; 86: 1352–7.
178. Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 2000; 21: 244–8.
179. Niezen RA, Helbing WA, van Der Wall EE et al. Left ventricular function in adults with mild pulmonary insufficiency late after Fallot repair. Heart 1999; 82: 697–703.
180. Niezen RA, Helbing WA, van der Wall EE et al. Biventricular systolic function and mass studied with MR imaging in children with pulmonary regurgitation after repair for tetralogy of Fallot. Radiology 1996; 201: 135–40.
181. Kondo C, Nakazawa M, Kusakabe K et al. Left ventricular dysfunction on exercise long term after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1995; 92: 250–5.
182. Abd EJ, Rahman MY, Abdul–Khaliq H, Vogel M et al. Relation between right ventricular enlargement, ORS duration, and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. Heart 2000; 84: 416–20.
183. Cullen I, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow post operative recovery. Circulation 1995; 91: 1782–9.
184. Helbing WA, Niezen RA, Le Cessie S et al. Right ventricular diastolic function in children with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: volumetric evaluation by magnetic resonance velocity mapping. J Am Coll Cardiol 1996; 28: 1827–35.
185. Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F et al. Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in tetralogy of Fallot. Implications for long-term outcome. Circulation 1996; 94: 3276–80.
186. Bove EL, Kavey RE, Byrum C et al. Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary insufficiency or stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 50–5.
187. Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. Br Heart J 1992; 67: 470–3.
188. Yetman AT, Lee KJ, Hamilton R et al. Exercise capacity after reapir of tetralogy of Fallot in infancy. Am J Cardiol 2001; 87: 1021–3.
189. Wessel HU, Cunningham WJ, Paul MH, et al. Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:582–593.
190. Tomassoni IL, Galioto FM; Vaccaro P. Cardiopulmonary exercise testing in children following surgery for tetralogy of Fallot. Am J Qis Child 1991;145: 1290–1293.
191. Rosenthal A. Adults with tetralogy of Fallot: repaired, y cured, no [N Engl J Med 1993;329:355–356.
192. Jonsson H, Ivert T, Jonasson R, Holmgren A, Bjork VO. Work capacity and central hemodynamics thirteen to twenty six years after repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 416–26.
193. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results in the modern era. Ann Surg 2000; 232:508–514.

194. Karpawich PP, Jackson WL, Cavitt DL, Perry BL. Late-onset unprecedented complete atrioventricular block after tetralogy of Fallot repair: electrophysiologic findings. Am Heart J 1987; 114: 654-6.
195. Wolff GS, Rowland TW, Ellison RC. Surgically induced right bundle–branch block with left anterior hemiblock. An ominous sign in postoperative tetralogy of Fallot. Circulation 1972; 46: 587–94.
196. Cairns JA, Dobell AR, Gibbons JE, Tessler I. Prognosis of right bundle branch block and left anterior hemiblock after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Am Heart J 1975; 90: 549–54.
197. Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 2001; 87: 1271-7.
198. Morris CD, Reller MD, Menashe VD. Thirty-year incidence of infective endocarditis after surgery for congenital heart defect. JAMA 1998; 279: 599–603.
199. Dodds GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replace ment after repair of pulmonary atresia and ventricular eptal defect or tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 113: 736-41.
200. Emanuel R, Somerville J, Prusty S, Ross DN. Aortic regurgitation from infective endocarditis in Fallot's tetralogy and pulmonary atresia. Br Heart J 1975; 37: 365–70.
201. Whittemore R, Hobbins JC, Engle MA. Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease. Am J Cardiol 1982;50:641–651.
202. Swensson RE, Sahn DJ, Valdes-Cruz LM et al. Left coronary artery to right ventricular fistula after total repair for tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1987; 59: 713–14.
203. Schachner A, Zahavi I, Rosenfeld JB, Levy MJ. Cardiopulmonary fistula as a late complication following repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1972; 14: 69–74.
204. Urcelay G, Ludomirsky A, Vermilion RP et al. Acquired coronary artery fistulae after right ventricular myotomy and/or myomectomy for congenital heart disease. Am J Cardiol 1995; 75: 408–11.
205. Kadokami T, Shimokawa H, Ito A, Mohri M, Takeshita A. Disappearance of coronary artery-ventricular fistulas after a radical operation for tetralogy of Fallot. Jpn Circ J 1996; 60: 624–7.
206. Lund JT. Large systemic collateral arteries developing late after total repair of tetralogy of Fallot. EurJ Cardiothorac Surg 1992; 6: 452–4.
207. Moran AM, Hornberger LK, Jonas RA et al. Development of a double-chambered right ventricle after repair of tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1127–33.
208. Zuberbuhler JR. Tetralogy of Fallot. In: Emmanouilides GC, Allen HD, Riemenschneider TA, Gutgesell HP, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995; 998–1018.
209. Thomas L, Foster E. Membranous subaortic stenosis presenting decades after surgical correction for tetralogy of Fallot. J Am Soc Echocardiogr 1998; 11: 206–8.
210. Grech V, Mifsud A. Early onset of progressive subaortic stenosis after complete repair of tetralogy of Fallot. Cardiol Young 2000; 10: 57–9.
211. Scott WC, Zhao HX, Allen M, Kim D, Miller DC. Aneurysmal degeneration of Blalock–Taussig shunts: identification and sur gical treatment options. J Am Coll Cardiol 1984; 3: 1277–81.
212. Donohue BC, Binder SW, Perloff JK, Child JS. Rupture of an aneurysmal pulmonary trunk 40 years after Blalock–Taussig anastomosis. Am J Cardiol 1988; 61: 477–8.
213. McGahan JP, Bogren HG, Foerster JM, Mason DT. Subclavian artery aneurysm: unique late complication of Blalock–Taussig anastomosis. AJR Am J Roentgenoi 1978; 130: 1181–3.
214. Demyanchuk VB, Dykucha SE, Dovgan AM, Lazorishinets VV. Pseudo-aneurysm of subclavian artery 21-years after staged repair of tetralogy of Fallot. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 21: 114–16.
215. Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. The modified Blalock–Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114,25–30.
216. Chen Q, Monro JL. Division of modified Blalock–Taussig shunt at correction avoids distortion of the pulmonary arteri. Ann Thorac Surg 2001, 71,1265–1266.

Публикации автора

1. Зиньковский М.Ф., Бучнев А.И., Говенко А.В., Гончаров А.И. Реконструкция путей оттока из правого желудочка при радикальной коррекции тетрады Фалло // Грудная хирургия. – 1980. – N 3, С.5–10.
2. Зиньковский М.Ф., Бучнев А.И., Говенко А.В. Гончаренко А.И. Радикальная коррекция тетрады Фалло у взрослых // Грудная хирургия. – 1980. – N 5, С.20–22.
3. Зиньковский М.Ф., Гончаренко А.И., Бучнев А.И. Радикальная коррекция тетрады Фалло после паллиативных операций // Кардиология. – 1980. – N 2, С.51–54.
4. Зиньковский М.Ф., Паничкин Ю.В., Бучнев А.И., Перепека А.Н. Радикальная коррекция сложных анатомических форм тетрады Фалло // Клиническая хирургия. – 1980. – N 4, С.98–99.
5. Зиньковский М.Ф., Осмонов Э.Э. Хирургическое лечение триады Фалло // Клиническая хирургия. – 1981. – N 7, С.54–56.
6. Зиньковский М.Ф., Гончаренко А.М., Говенко А.В. Результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после шунтирующих операций // Грудная хирургия. – 1981. – N 2, С.10–13.
7. Зиньковский М.Ф., Осмонов Э.Э. Проблемы хирургического лечения триады Фалло // Кардиология. – 1982. – N 2, С.95–97.
8. Амосов Н.М., Зиньковский М.Ф., Хирургическое лечение тетрады Фалло // К.: Здоровье, 1982.
9. Зиньковский М.Ф., Паничкин Ю.В., Перепека А.Н. Патология лёгочных артерий при тетраде Фалло в свете хирургического лечения // Материалы IX Всемирного конгресса кардиологов – М. – 1982. – N 1, С.95.
10. Зиньковский М.Ф., Цыганий А.А., Синельников В.Н., Малиновский О.П., Козяр В.В. Гемодинамика у больных тетрадой Фалло при хирургическом лечении // Грудная хирургия. – 1982, N 6, С.59–64.
11. Зиньковский М.Ф. Радикальная коррекция тетрады Фалло при аномалиях ветвления коронарных артерий // Грудная хирургия. – 1983. – N 6, С.5–8.
12. Зиньковский М.Ф., Перепека А.Н., Паничкин Ю.В. Хирургическая тактика при гипоплазии ветвей лёгочной артерии у больных с тетрадой Фалло // Кардиология. – 1983. – N 8, С.59–62.
13. Зиньковский М.Ф., Перепека А.Н. Расширение ветвей лёгочной артерии после паллиативных шунтирующих операций по поводу тетрады Фалло // Актуальные вопросы фтизиопульмонологии сердечной хирургии. – К. – 1983. – С.192–193.
14. Зиньковский М.Ф., Осмонов Э.Э. Патофизиологические механизмы нарушения гемодинамики при триаде Фалло // Фізіологічний журнал. – 1983.– N 3, С.300–303.
15. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., Дыкуха С.Е., Перепека О.М. Аорто-легочные анастамозы в этапном хирургическом лечении тетрады Фалло // Клиническая хирургия. – 1986.– N10, С.14–17.
16. Зиньковский М.Ф., Чепкая И.Л., Базыка О.Е., Стычинский А.С., Лазоришинец В.В. Факторы, влияющие на частоту нарушений ритма сердца после радикальной коррекции тетрады Фалло // Врачебное дело. – 1992. – N 7, С.24–27.
17. Zinkovski M.F., Lasorichinets V.V., Dovgan A.M. Total correction of Fallot tetralogy with minimal or no ventriculotomy // World Congres of paediatric Cardiology a Cardiac Surgery. Paris, 1993. pp. 66
18. Зіньковський М.Ф., Довгань О.М., Дикуха С.О., Лазоришинець В.В та ін. Pseudoaneurysm of suhelavian artery 21-yars after of Tetralogy of Fallot // Europian Journal of cardio-thoracic Surgery. 2002. Vol. 21–N1.– P.114–1
19. Зиньковский М.Ф., Аксьонов Е.В., Довгань А.М., ЛазоришинецьВ.В. Ложная аневризма подключичной артерии после двухэтапной коррекции тетрады Фалло // Серцево-судинна хірургія. – К. – 2003. – Випуск 11. – С.132–134
20. Зиньковский М.Ф., Довгань О.М., Дикуха С.О., Лекан Р.Й. Этапное лечение тетрады Фалло с атрезией легочной артерии и большими аорто-легочными коллатералями // Серцево-судинна хірургія. – К. – 2005. – Випуск 13. – С. 25–26
21. Зиньковский М.Ф., Загайнов Н.Ю. Аортальная регургитация у взрослых пациентов с тетрадой Фалло // Серцево-судинна хірургія. – К. – 2006. – Випуск 14. – С. 313–316

Глава 48

ВРОЖДЕННОЕ ОТСУТСТВИЕ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Врожденное отсутствие легочного клапана является относительно редкой патологией. Синдром тетрады Фалло с отсутствующим клапаном легочной артерии встречается у 2–6% пациентов с тетрадой Фалло (1–5). В большинстве случаев эта аномалия сопровождается ДМЖП, сужением кольца легочного клапана и резкой дилатацией легочных артерий. Эту комбинацию аномалий часто называют «тетрадой Фалло с отсутствующим легочным клапаном». Существует также изолированное отсутствие легочного клапана с интактной межжелудочковой перегородкой, которое встречается еще реже. После первого описания этого порока в 1847 г. Chevers (6) опубликовано более 300 подобных наблюдений, в том числе 15 — с интактной межжелудочковой перегородкой. Отличительными особенностями этого синдрома являются:

- отсутствующие или рудиментарные створки клапана;
- аневризматическая дилатация одной или обеих легочных артерий, сдавливающих бронхи;
- врожденная агенезия артериального протока, при сливающихся легочных артериях.

ЭМБРИОЛОГИЯ И ГЕНЕТИКА

При этом синдроме часто обнаруживали делецию хромосомы 22 (7–9). Таким образом, существует специфический эмбриональный механизм, включающий взаимодействие неврального гребешка и примитивных аортальных дуг.

Существует предположение, что резкая дилатация легочных артерий у плода патогенетически связана с агенезией артериального протока (10). Это сочетание было воспроизведено в эксперименте у плодов крыс путем введения тератогена бис-диамина (11). Отсутствие легочного клапана было описано у больного с интерстициальной делецией длинной ветви хромосомы 6 (12). Отсутствие легочного клапана наблюдается при синдроме Di George (13).

АНАТОМИЯ

В большинстве случаев отсутствует зрелый легочный клапан. Рудиментарный легочный клапан состоит из бессосудистых масс, выдающихся в просвет легочной артерии. На месте предполагаемого клапана обнаруживаются участки тонкой невыраженной примитивной узловатой желатинообразной соединительной ткани. У некоторых больных имеется неполная и несовершенная, но зрелая ткань клапана. Прогноз в этих случаях относительно хороший. Пациенты часто переживают период новорожденности, однако многие младенцы с тяжелой формой этого синдрома умирают рано от дыхательной и толерантной к лечению сердечной недостаточности (10).

Сердце обычно сильно увеличено за счет правого желудочка и его инфундибулярного отдела. Легочная артерия аневризматически дилатирована. Кольцо клапана гипоплазировано, инфундибулум узкий, длинный и извитой.

При наличии ДМЖП и инфундибулярного стеноза внутренняя анатомия сердца соответствует таковой при тетраде Фалло. У этих пациентов имеются все анатомические признаки тетрады Фалло, в том числе у 25% — правосторонняя дуга аорты. В данном варианте тетрады Фалло встречаются типичные аномалии коронарных артерий (5, 14). Легочные артерии могут быть не связанными между собой и кровоснабжаться через боталлов проток или отходить непосредственно от восходящей аорты (15, 16). Дефект межжелудочковой перегородки большой, расположен в области мембранозной перегородки ниже аортального клапана. Восходящая аорта расширена.

Стенка дилатированной легочной артерии патологически изменена (17, 18) и в отдельных случаях гистологически напоминает таковую при синдроме Марфана (цистомедианекроз), однако у большинства пациентов не обнаружены аномалии ее архитектуры (19–21).

Существует взаимосвязь между ориентацией инфундибулума и степенью дилатации легочной артерии. Если конус правого желудочка ориентирован вправо, правая легочная артерия аневризматически расшрена, в то время как вертикальная и левосторонняя ориентация инфундибулума сопровождается двусторонней дилатацией или расширением левой легочной артерии (22). В патогенезе дилатации легочной артерии определенную роль играет гипоплазия легочного кольца, приводящая к постстенотическому расширению (10, 23).

Легочные проблемы обусловлены сдавлением трахеобронхиального дерева дилатированными легочными артериями и аномально отходящими мелкими легочными артериальными сосудами, которые образуют сосудистые пучки, обвивающие и сдавливающие мелкие внутрилегочные бронхи (рис. 1). В некоторых случаях количество альвеолярных разветвлений бронхов значительно уменьшено, в связи с чем у пациентов с тяжелой формой синдрома хирургическое устранение компрессии главных бронхов не всегда облегчает состояние и не избавляет от вероятности рецидива обструкции дыхательных путей (24, 25).

Могут иметь место аортолегочные коллатерали различных размеров (26, 27). Чаще они малые и непрямые, реже бывают большими и прямыми. Коллатерали отходят от нисходящей грудной аорты и входят в корень легкого. Они осложняют хирургическое вмешательство, если не обработаны перед коррекцией.

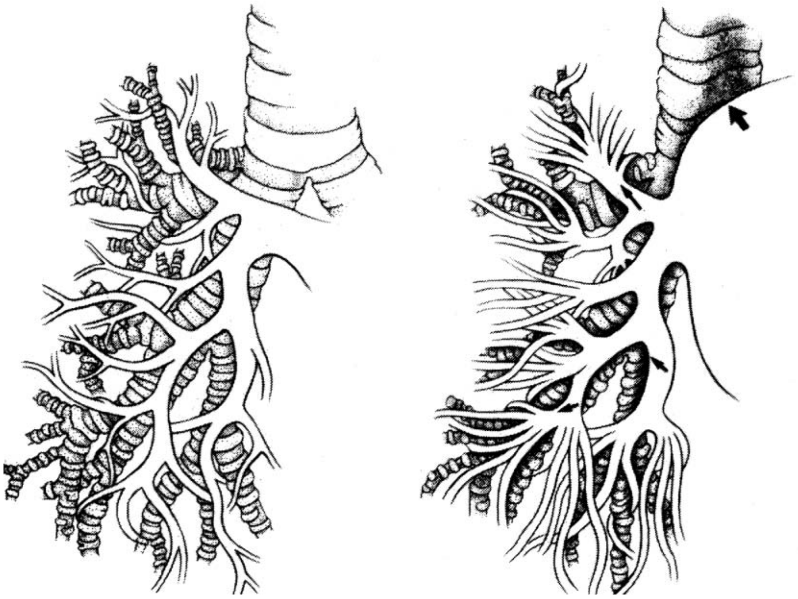


Рис. 1. Схематическое изображение нормального ветвления легочных артерий (слева) и аномальное ветвление при отсутствии клапана легочной артерии (справа) — пучки сосудов на уровне сегментарных артерий обвивают бронхи. Стрелки отмечают большие правые легочные артерии, сдавливающие главный бронх

Порок сочетается с ОАП (28–31), ДМПП (32, 33), отхождением магистральных артерий от правого желудочка (29, 34, 35), синдромом Марфана (36), ДМЖП без стеноза клапанного кольца (37–39), АТК (40), ТМА (24, 41), аномалией Uhl (42), отхождением правой или левой легочной артерии от восходящей аорты (43, 44), коарктацией аорты (45). Данный синдром могут сопровождать также аортальный стеноз, полный или частичный АВСД, ТАДЛВ, *azygos* продолжение нижней полой вены и др. (2, 14, 46–50).

КЛИНИКА

Отсутствие клапана легочной артерии можно заподозрить по клиническим признакам. Грубый систолодиастолический шум у цианотичного новорожденного с сопутствующей дыхательной недостатчностью обычно указывает на наличие тетрады Фалло с отсутствующим легочным клапаном (1).

У большинства пациентов с тяжелой формой порока сразу после рождения развивается респираторный дистресс-синдром. Цианоз отсутствует, за исключением раннего неонатального периода. Дыхательная недостаточность обусловлена частичным сдавлением бронхов резко расширенными легочными артериями и компрессией внутрилегочных бронхов аномально ветвящимися дистальными ветвями легочных артерий. Дыхание улучшается, когда ребенка кладут навзничь. Тяжелая сердечная недостаточность скоро приводит к смерти (22). При аускультации обнаруживается характерный систолодиастолический шум «шум хрустящего под ногами снега». При наличии ДМЖП наблюдается умеренный цианоз, частое абдоминальное и глубокое грудное дыхание с втяжением межреберных промежутков. Часто отмечается стридор на вдохе и выдохе. По левому краю грудины определяется систолическое и иногда диастолическое дрожание. Систолодиастолический шум лучше слышен сверху по левому краю грудины и широко распространяется над всей предсердечной областью. Шум состоит из грубого систолического компонента, обусловленного сужением кольца легочного клапана, и грубого убывающего диастолического компонента. Шум прерывается нерасщепленным II тоном, который лучше слышен внизу по нижнему краю грудины и на верхушке. Он генерируется закрывающимся аортальным клапаном. Прерывистость систолодиастолического шума отличает его от типичного непрерывного шума ОАП.

Вследствие обструктивной природы дыхательной недостаточности увеличение печени наблюдается редко. Однако у некоторых пациентов с выраженной сердечной недостаточностью печень может быть значительно увеличенной. У больных без явной сиптоматики II сердечный тон может быть расщеплен, что указывает на наличие функционирующего клапана. В этих случаях на вскрытии обнаруживают двустворчатый легочный клапан. У пациентов, переживших первый год жизни, симптомы дыхательной недостаточности спонтанно уменьшаются, исчезает цианоз. Синюшность исчезает при реверсии шунта вследствие снижения ЛСС, что обычно происходит в неонатальном периоде. При снижении сосудистого сопротивления уменьшаются недостаточность клапана легочной артерии, диастолическая перегрузка правого желудочка и право-левый сброс на желудочковом уровне во время диастолы. Небольшой шунт крови справа налево во время диастолы может сохраняться даже при умеренном систолическом сбросе слева направо.

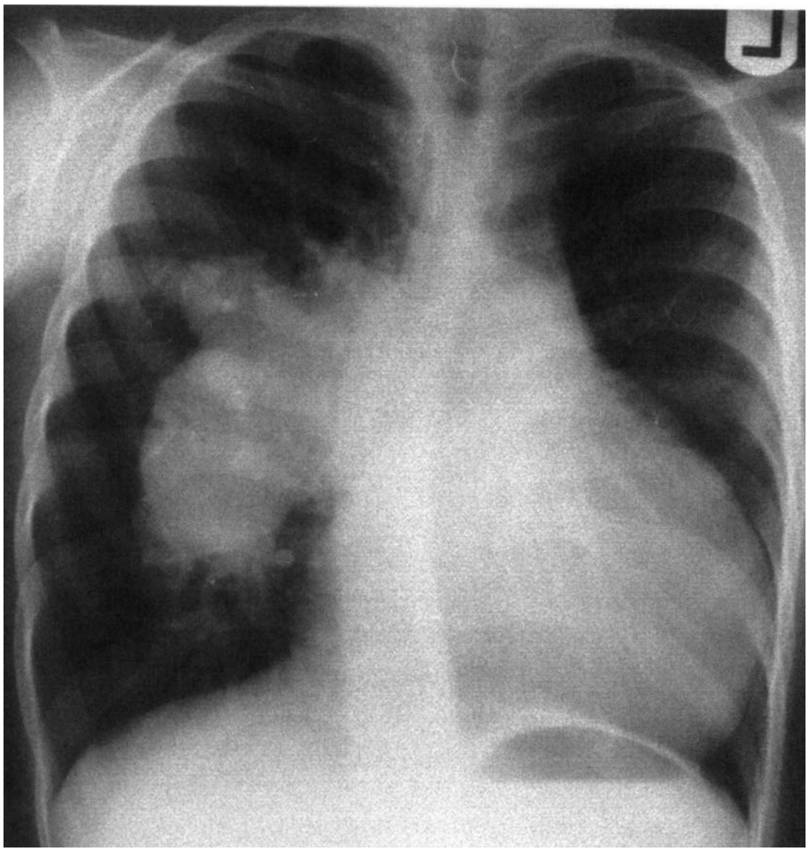


Рис. 2. Рентгенограмма грудной клетки в переднезадней проекции у пациента с отсутствующим клапаном легочной артерии при тетраде Фалло. Видна резко расширенная правая ветвь легочной артерии

Электрокардиография. Для тетрады Фалло и отсутствия клапана легочной артерии характерна гипертрофия правого желудочка. При наличии ДМЖП, перекрестного или лево-правого шунта может регистрироваться гипертрофия обоих желудочков. Изолированная недостаточность клапана на ЭКГ проявляется невыраженной гипертрофией правого желудочка, которую можно заподозрить по *rsR'* в правых отведениях.

Рентгенография. На обзорной рентгенограмме умеренно увеличенное сердце с резко расширенными стволом и ветвями легочной артерии (рис. 2). Однако при правосторонней дуге, сильно раздутом легком со смещением сердца влево аневризматическая дилатация легочных артерий может не быть очевидной. Легочные артерии могут быть расположены медиально и скрыты в тени средостения. Плотные корни напоминают опухоль, но легко идентифицируются на флюороскопии по пульсации, синхронной с сердечными сокращениями. Выбухающая тень по левому верхнему краю сердца образована дилатированным выводным трактом правого желудочка. Это объясняется ротацией сердца влево. Периферический легочный рисунок обычно нормальный и может быть усиленным у старших младенцев и детей с преимущественным лево-правым сбросом. Нередко отмечаются односторонняя обструктивная эмфизема и ателектаз отдельных сегментов со смещением сердца в противоположную сторону.

При изолированной врожденной недостаточности клапана легочной артерии рентгенологическая картина может быть почти нормальной, тем не менее можно обнаружить усиленную пульсацию артерий и «пляску» корней. При этом дилатация легочных артерий не достигает аневризматических пропорций, типичных для тетрады Фалло с отсутствующим легочным клапаном.

Эхокардиография. Так же, как и при классической форме тетрады Фалло, парастернальный доступ по длинной оси, а также четырехкамерный доступ позволяют увидеть большой ДМЖП и праводеленность аорты. Правый желудочек значительно дилатирован, и часто парадоксальное движение межжелудочковой перегородки является признаком недостаточности легочного клапана. В большинстве случаев можно определить малоподвижный рудиментарный легочный клапан в стенозированном кольце. При парастернальном доступе по короткой оси можно увидеть дилатацию легочного ствола и обеих легочных артерий.

ДопплерЭхоКГ выявляет скоростной антеградный систолический ток через суженное легочное кольцо и ретроградный диастолический ток недостаточности клапана в легочной артерии и выводном тракте правого желудочка. Характер тока крови в легочной артерии может имитировать ОАП, однако ретроградный диастолический кровоток в выводном тракте свидетельствует в пользу недостаточности клапана.

Точному диагнозу мешают смещение средостения из-за перерастяжения легких и искажение анатомии сердца при резкой дилатации легочных артерий, поэтому необходимо найти атипичное положение датчика, чтобы получить надлежащее изображение. Эхокардиографический диагноз этого порока можно поставить до родов. Имеются сообщения, что аномалия может быть причиной водянки плода.

Катетеризация сердца. При наличии дефекта межжелудочковой перегородки и стеноза легочной артерии давление в правом желудочке равно системному с преимущественным право-левым сбросом на желудочковом уровне. При отсутствии значительного сужения в неонатальном периоде ЛСС снижается, падает давление в правом желудочке и шунт приобретает лево-правое направление, хотя систолический градиент давления между правым желудочком и легочной артерией всегда имеется. Диастолическое давление в легочной артерии обычно равно таковому в правом желудочке. Только после многочисленных попыток удается получить точное давление в легочной артерии из-за артефактов, вызванных турбулентностью и тяжелым затруднением дыхания у младенцев. Синюшным детям с дыхательной недостаточностью во время катетеризации введение седативных средств противопоказано из-за опасности остановки дыхания. В этих случаях рекомендуется механическая вентиляция легких.

При изолированной недостаточности легочного клапана давление в правом желудочке и легочной артерии нормальное. Отмечаются небольшой систолический градиент на клапане вследствие высокой скорости кровотока через нормальное легочное кольцо и увеличенный ударный объём правого желудочка. В редких случаях встречается истинный стеноз клапана разной степени выраженности.

Ангиокардиография демонстрирует локализацию и выраженность сужения легочного кольца, ориентацию инфундибулума и дилатацию легочных артерий. Створки клапана не идентифицируются, но на уровне стеноза клапанного кольца можно увидеть дискретный гребень рудиментарного клапана. Инфундибулум и правый желудочек обычно дилатированы. При выраженном стенозе виден сброс контрастного вещества справа налево. Контраст дольше задерживается в правом желудочке из-за недостаточности клапана. Контрастирование легочной артерии позволяет увидеть наличие недостаточности клапана и выраженную дилатацию легочных артерий. В редких случаях одна из ветвей отходит от восходящей аорты.

Конечно-диастолический объём правого желудочка у тяжелых детей с плохим прогнозом существенно больше, чем у детей, переживших неонатальный период. Относительные размеры дилатированной правой легочной артерии коррелируют с частотой осложнений и летальности: чем шире правая легочная артерия, тем хуже исходы естественного течения.

Киноангиография позволяет оценить выраженность аномалии ветвления легочных артерий в корнях легких.

Естественное течение

В мире накоплен большой опыт пренатальной диагностики аномалий конотрункуса (51), в том числе тетрады Фалло. Представляют интерес исходы фетальных случаев тетрады Фалло с отсутствующим клапаном легочной артерии. Так, из 18 случаев, диагностированных в пренатальном периоде (52), в 7 случаях семьи приняли решение о прерывании беременности, у 4 плодов наступила спонтанная внутриутробная смерть, 3 детей умерли в неонатальном периоде и 2 — умерли в младенческом возрасте. Таким образом, только 2 детей выжили (18%) при сохраненной беременности. В некоторых из этих случаев была диагностирована водянка плода и полноводие (53). В другой публикации (54) диагноз синдрома был поставлен в 20 случаях, в 6 из них беременность завершена в срок, в 3 случаях наступила внутриутробная смерть, 5 новорожденных умерли, 3 ребенка умерли в младенческом возрасте и 3 пациента остались живыми. Десять из 11, родившихся живыми младенцев нуждались в ранней вентиляции.

Прогноз при этом синдроме зависит от тяжести обструкции трахеобронхиального дерева. Часто причинаи смерти являются банальная респираторная инфекция на фоне обструктивной эмфиземы и ателектазы. В легких случаях состояние спонтанно улучшается к 6–9 мес первого года жизни. Это происходит благодаря созреванию структуры бронхов и снижению давления в легочных артериях. У новорожденных нормальной особенностью трахеобронхиального дерева является слабость хрящевой, мышечной и эластической ткани трахеи и бронхов. В процессе созревания бронхи становятся более жесткими и устойчивыми к внешнему давлению. Зрелые бронхи становятся более широкими, поэтому внешнее давление создаёт меньшую обструкцию. Снижение ЛСС и прогрессирование сужения клапана приводят к уменьшению давления в легочной артерии и к меньшему растяжению дилатированых легочных артерий (55–59).

Только изредка пациенты с этим синдромом обнаруживаются среди взрослых людей (60, 61). У некоторых больных клиническая картина его такая же, как у пациентов с обычной тетрадой Фалло; другие в неонатальном или младенческом возрасте поступают в клинику с дыхательной или сердечной недостаточностью. Сдавление бронхов приводит к гипервентиляции и рецидивирующему неонатальному пневмотораксу с дальнейшим ухудшением состояния. Большинство больных требуют хирургического вмешательства в неонатальном периоде или младенческом возрасте.

Хирургическое лечение

Исторически хирургическое лечение было направлено на устранение аневризматического расширения легочных артерий, однако на протяжении многих лет не был выработан однозначный подход к лечению этой патологии. Некоторые хирурги применяли суживание или перевязку легочной артерии для уменьшения их пульсации с наложением анастомоза по Blalock–Taussig или без него (62–65). Применялись также ушивание аневризм (66, 67), аневризморрафия с подвешиванием легочной артерии к ретростернальной фасции (68). Описан метод транслокации легочной артерии из заднего средостения в переднее с помощью протеза (64). Некоторые авторы как дополнение к полной коррекции порока предлагают использовать маневр Lecompte — перемещение легочной артерии кпереди от аорты и далеко от трахеобронхиального дерева (55).

Ни один из этих паллиативных методов не был достаточно эффективным. Хирургическая летальность была достаточно высокой, однако последние сообщения об использовании аортальных гомографтов демонстрируют улучшение результатов (69–73). В течение последнего десятилетия по мере накопления опыта коррекции различных пороков в неонатальном возрасте большинство хирургов предпочитают одноэтапное лечение. Оно предусматривает имплантацию гомоклапана, кондуита или моностворки в легочную позицию, закрытие заплатой ДМЖП и гофрирование одной или обеих легочных артерий (74–88). Имплантация клапана даёт лучший гемодинамический результат, о чем свидетельствует улучшение физической работоспособности и функционального состояния правого желудочка (89). Имеется много сообщений о полной коррекции порока с имплантацией механического клапана и хорошим клиническим результатом (43, 69, 90, 91).

Иногда может потребоваться стентирование крупных бронхов при тяжелом сужении. При выраженном растяжении легкого может возникнуть необходимость удаления пораженного сегмента или лобэктомии. Corno и соавторы (81) устраняли компрессию бронха после коррекции порока путем пересечения аневризматически расширенной легочной артерии и её удлинения с помощью кондуита.

Главным фактором, определяющим летальность, является выраженность легочных проявлений синдрома. Дооперационная ангиографическая оценка аномалий ветвления сегментарных легочных артерий очень важна для прогнозирования исхода (24). Сосудистые изменения могут оказаться настолько выраженными, что они не совместимы с жизнью как после операции, так и без неё.

У пациентов без симптоматики или с невыраженными проявлениями дыхательной недостаточности операцию обычно откладывают до старшего возраста, когда хирургическая летальность значительно ниже (43, 66, 73, 92–96).

Результаты хирургического лечения

Педиатрический консорциум, занимающийся вопросами лечения заболеваний сердца, представил данные об исходах лечения 41 пациента с тетрадой Фалло и отсутствующим клапаном легочной артерии (88). Двадцать пациентов (48,8%) умерли. Большинство из них были в неонатальном или младенческом возрасте, с массой тела менее 5 кг. В другом сообщении (80) из 28 оперированных в возрасте от 1 дня до 16 лет (в среднем 11 дней) 6 (21,4%) умерли в раннем послеоперационном периоде и 1 — в отдаленные сроки. Выживаемость к 1 году составила 77% и к 10 годам — 72%. Трое пациентов подвергнуты повторным операциям из-за сохраняющейся дыхательной недостаточности, которая была устранена после повторной аневризморрафии и имплантации клапанного кондуита. Фактором риска была необходимость в дооперационной интубации.

Следует отметить большой процент неизбежных повторных операций после имплантации механических клапанов, а также по поводу стенозов в случаях агрессивной резекции или суживания легочных артерий.

Редкие осложнения. Описаны случаи сдавления передней нисходящей коронарной артерии аневризмой легочного ствола (97), массивное легочное кровотечение (98), обструкция легочных вен расширенной ветвью легочной артерии (99).

После операции параметры вентиляции и газообмена в покое и при максимальной нагрузке ниже нормы. Дыхательный резерв несколько ниже у пациентов с отсутствующим легочным клапаном, чем у больных с обычной формой тетрады Фалло. Это связано с более высоким соотношением мертвого пространства и объёма вентиляции при максимальной нагрузке. Таким больным необходима большая минутная вентиляция для достижения адекватной альвеолярной вентиляции.

У пациентов, перенесших коррекцию порока в младенческом возрасте, часто имеются реактивные дыхательные пути с хронической обструкцией, и поэтому они нуждаются в длительной бронхолитической терапии. У некоторых больных после резекции или пликации аневризмы рост легочных артерий отстает, поэтому возникает необходимость баллонной ангиопластики и эндоваскулярного стентирования. В послеоперационном периоде большинство тяжелых новорожденных нуждаются в экстракорпоральной мембранной оксигенации.

Одной из типичных дополнительных аномалий является недоразвитие миокарда правого желудочка (2,46). Трехстворчатый клапан в этих условиях может быть стенозированным или неперфорированным, как при АТК. При этом пороке боталлов проток персистирует, в отличие от тетрады Фалло с отсутствующим клапаном легочной артерии.

Характерным признаком является рыхлость миокарда, межжелудочковая перегородка может быть непропорционально утолщена, напоминая асимметрическую гипертрофию.

При сочетании отсутствующего клапана легочной артерии с АТК прогноз плохой (100). Больные подлежат только паллиативному лечению в виде межсосудистого анастомоза или операции Fontan.

Литература

1. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. In: The Neonate with Congenital Heart Disease. New York: WB Saunders, 1981: 301–8.
2. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Absent pulmonary valve: Tetralogy of Fallot and other variants. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 597–615.
3. Fischer DR, Neches WH, Beerman LB et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve: Analysis of 17 patients. Am J Cardiol 1984; 53: 1433–7.
4. Thanopoulos B, Siassi B, Emmanouilides G. «Agenesis» of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. Am J Cardiol 1975; 35: 173–7.
5. Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JIE, Rudolph AM. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Natural history and hemodynamic considerations. Circulation 1974; 50: 167–75.
6. Chevers N. Recherches sur les maladies de l'artere pulmonaire. Arch Gen Med 1847;15:488–508.
7. Johnson MC, Strauss AW, Dowton SB et al. Deletion within chromosome 22 is common in patients with absent pulmonary valve syndrome. Am J Cardiol 1995; 76: 66–9.
8. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 492–8.
9. Goldmuntz E, Emanuel BS. Genetic disorders of cardiac morphogenesis. The DiGeorge and velocardiofacial syndromes. Circ Res 1997; 80: 437–43.
10. Emmanouilides CC, Thanopoulos B, Siassi B, Fishbein M. «Agenesis» of the ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. Am J Cardiol 1976;37: 403–409.
11. Momma K, Ando M, Takao A. Fetal cardiac morphology of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve in the rat. Circulation 1990;82:1343–1351.
12. Horigome H, Takano T, Hirano T, Kajima T, Ohtani S. Interstitial deletion of the long arm of chromosome 6 associated with absent pulmonary valve. Am J Human Genet 1991;38:608–611.
13. Rose JS, Levin DC, Goldstein S, Laster W. Congenital absence of the pulmonary valve associated with congenital aplasia of the thymus (Di George's syndrome). Am J Roentgenol Radium Ther Nod Med 1974;122:97–102.
14. Freedom RM, Rabinovitch M. Tetralogy of Fallot with «absent» pulmonary valve. In: Freedom RM, Benson LN, Smalihorn JF, eds. Neonatal Heart Disease. London: Springer-Verlag, 1992: 257–67.
15. Anjos RT, Suzuki A,Yen Ho S. A rare case of tetralogy of Fallot with unusual blood supply to the left lung. mt j Cardiol 1989; 24: 363–6.
16. Wyler F, Rutishauser M, Olafson A, Kaulmann HJ. Congenital absence of the pulmonary valve in tetralogy of Fallot and origin of the left pulmonary artery from the aortic arch. Am J Roentgenol 1970; 110: 505–8.
17. Miller RA, Lev M, Paul MH. Congenital absence of the pulmonary valve: the clinical syndrome of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. Circulation 1962;26:266–278.
18. Soulis P, Vernant P, Sterba 5, et al. In suffisance pulmonaire congenitale et com munication interventriculaire. Arch Mal Coeur 1967;60:172–202.
19. Smith RD, DuShane JW, Edwards JE. Congenital insufficiency of the

pulmonary valve including a case of fetal cardiac failure. Circulation 1959;20: 554

20. Ruttenberg HD, Carey LS, Adams PA Jr, Edwards JE. Absence of the pulmonary valve in the tetralogy of Fallot. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1964;91 :500–510.
21. Osman MQ, Meng CCL, Girdany BR. Congenital absence of the pulmonary valve: report of eight cases with review of the literature. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1969;106:58–69.
22. Lakier JR Stanger P, Heymann MA, Hoffman JIE, Rudolph AM. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations. Circulation 1974;50:167–175.
23. Thanopoulos BD, Fisher EA, Hastreiter AR. Large ductus arteriosus and intact ventricular septum associated with con genital absence of the pulmonary valve. Br Heart J 1986;55:602–604.
24. Rabinovitch M, Grady S, David J, et al. Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. Am J Cardiol 1982;50: 804–813.
25. Milanesi O, Talenti E, Pallegrino PA, Thiene C. Abnormal pulmonary artery branching in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. mt J Cardiol 1984;6: 375–380.
26. Siwik ES, Preminger TJ, Patel CR. Association of systemic to pulmonary collateral arteries with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve syndrome. Am J Cardiol 1996; 77: 547–9.
27. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. The pulmonary circulation in pulmonary atresia. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 535–95.
28. Rowe RD, Vlad P, Keith JD. Atypical tetralogy of Fallot: a noncyanotic form with increased lung vascularity. Circulation 1955;12:230–238.
29. Lendrum BL, Shaffer AB. Isolated congenital pulmonic valvular regurgitation. Am Heart J 1959;57:298–308.
30. Ito T, Engle MA, Holswade GR. Congenital insufficiency of the pulmonic valve: a rare cause of neonatal heart failure. Pediatrics 1961;28:712–718.
31. Sethia B, Jamison M, Houston AB. «Absent» pulmonary valve with ASD and PDA [Pediatr Cardiol 1986;7:119.
32. Chiemmongkoltip P, Replogle RL, Arcilla RA. Congenital absence of the pulmonary valve with atrial septal defect surgically corrected with aortic homograft. Chest 1972;62:100–103.
33. Alpert BS, Moore HV. «Absent» pulmonary valve with atrial septal defect and patent ductus arteriosus. Pediatr Cardiol 1985;6:107–112.
34. D'Cruz JA, Lendrum BL, Novak G. Congenital absence of the pulmonary valve. Am Heart J 1964;68:728–740.
35. Baker WP, Kelminson LL, Turner WM, Blount SC, Jr. Absence of pulmonic valve associated with double outlet right ventricle. Circulation 1967;36:452–455.
36. Childers RW, McRea PC. Absence of the pulmonary valve: a case occurring in the Marfan syndrome. Circulation 1964; 29: 598–603.
37. Campeau L, Gilbert G, Aerichide N. Absence of the pulmonary valve: report of two cases associated with other congenital lesions. Am J Cardiol 1961;8:113–124.
38. Elliot LP, Shanklin DR, Schiebler GL. Congenital insufficiency of the pulmonary valve with ventricular septal defect. Dis Chest 1962;42:534–540.
39. Venables AW. Absence of the pulmonary valve with ventricular septal defect. Br Heart J 1962;24:293–296.
40. Freedom RM, Patel RG, Bloom KR, et al. Congenital absence of the pulmonary valve associated with imperforate membrane type tricuspid atresia, right ventricular tensor apparatus and intact ventricular septum: a curious developmental complex. Eur J Cardiol 1979;10:171–196.
41. Ovseyevitz J, Attie F, Buendia A. Congenital absence of the pulmonary valve leaflets associated with complete transposition of the great arteries. Int J Cardiol 1982;1: 263–271.
42. Kaul U, Arora R, Rani S. Uhl's anomaly with rudimentary pulmonary valve leaflets: a clinical, hemodynamic, angiographic and pathologic study. Am Heart J 1980;100:673–677.
43. Calder AL, Brandt PW, Barrat-Boyes BC, Neutz JM. Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. Am J Cardiol 1980;46: 106–116.
44. Saxena A, Shrivastava S, Sharma S. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta in a patient with tetralogy of Fallot and «absent pulmonary valve». Tnt J Cardiol 1991;33:315–317.
45. Hofbeck M, Rockelein C, Singer H, Rein J, Gittenberger-de Groot AC. Coarctation of the aorta in the syndrome of absent pulmonary valve with ventricular septal defect. Pediatr Cardiol 1990;11 :159–163.
46. Pelech AN, Rabinovitch M, Freedom RM. The absent pulmonary valve: a consideration of tetralogy of Fallot and other variants. In: Tticker BL, Lindesmith GG, Takahashi M, eds. Obstructive Lesions of the Right Heart. The Third Clinical Conference on Congenital Heart Disease. Baltimore: University Park Press, 1984: 34–64.
47. Simbi KA, Talenti E, Demi M, Zanardo V. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: a case complicated by bilateral relapsing pneumothorax. Paediatr Anaesth 2002; 12: 76–9.
48. Shinebourne EA, Anderson RH. Fallot's Tetralogy. In: Anderson RH, Baker U, Macartney FJ et al., eds. Paediatric Cardiology, 2nd edn. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002: 1213–50.
49. Hofbeck M, Rockelein G, Singer H, Rein J, Gittenberger-de Groot AC. Coarctation of the aorta in the syndrome of absent pulmonary valve with ventricular septal defect. Pediatr Cardiol 1990; 11: 159–63.
50. Rein AJ, Singer R, Simcha A. Prenatal diagnosis of tetralogy of Fallot with absence of the leaflets of the pulmonary valve. mt J Cardiol 1992; 34: 211–13.
51. Tometzki AJ, Suda K, Kohl T, Kovalchin JP, Silverman NH. Accuracy of prenatal echocardiographic diagnosis and prognosis of fetuses with conotruncal anomalies. J Am Coll Cardiol 1999; 33: 1696–701.
52. Hornberger L. Tetralogy of Fallot. In: Textbook of Fetal Cardiology. Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. London: Greenwich Medical Media Limited, 2000: 248–60.
53. Liang CC, Tsai CC, Hsieh CC, Hseuh C, Soong YK. Prenatal diagnosis of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve accompanied by hydrops fetalis. Gynecol Obstet Invest 1997; 44: 61–3.
54. Razavi RS, Sharland GK, Simpson JM. Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of absent pulmonary valve syndrome. Am J Cardiol 2003; 91: 429–32.
55. Hraska V, Kantorova A, Kunovsky P. Intermediate results with correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve using a new approach. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 21: 711–15.
56. Robotham JL, Freedom RM. Case report: Tetralogy of Fallot. Clin Notes Respir Dis 1978; 17: 15–16.
57. Olsen CR, DeKock MA, Colebatch HJH. Stability of airways during reflex bronchoconstriction. J 4ppl Physiol 1967; 23: 23–6.
58. Olsen CR, Stevens AE, Mc Jroy MB. Rigidity of tracheae and bronchi during muscular constriction. JAppl Physiol 1967; 23: 27–34.
59. Olsen CR, Stevens AE, Pride NB, Staub NC. Structural basis for decreased compressibility of constricted trachae and bronchi. J Appl Physiol 1967; 23: 35–9.
60. Hovis SM, Rose JD, Sorrell VL. A rare congenital condition discovered (happily) late in life. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. N C Med J 2001; 62: 82–5.
61. Goel P, Rajan 5, Kurian VM,Yadav R, Cherian KM. Absent pul monary valve syndrome with aortic regurgitation in a 50-year- old man. Ann Thorac Surg 2002; 73: 282–4.
62. Byrne JR, Hawkins JA, Battiste CE, Khoury GH. Palliative procedures in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: A new approach. Ann Thorac Surg 1982; 33: 499–502.
63. Park MK, Trinkle JK. Absent pulmonary valve syndrome: a two-stage operation. Ann Thorac Surg 1986; 41: 669–71.
64. Litwin SB, Rosenthal A, Fellows K. Surgical management of young infants with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve, and respiratory distress. J Thorac Cardiovasc Surg 1973; 65: 552–8.
65. Opie JC, Sandor GGS, Ashmore PG, Patterson MWH. Suc cessful palliation by pulmonary artery banding in absent pulmonary valve syndrome with aneurysmal pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 85: 125–8.
66. Stafford EG, Mair DD, McGoon DC, Danielson GK. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: surgical con siderations and results. Circulation 1973; 47–48 (suppl III):24–30.
67. McCaughan BC, Danielson CK, Driscoll DJ, McCoon DC. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: early and late results and surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;89:280–287.
68. Bove EL, Shaher RM, Alley RM, Mc Kneally M. Tetralogy of Fallot with

absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery: report of two cases presenting as obstructive lung disease. J Pediatr 1972;81:339–343.

69. Dunnigan A, Oldham HN, Benson DW. Absent pulmonary valve syndrome in fancy: surgery reconsidered. Am J Cardiol 1981;48:117–122.
70. Ilbawi MN, Fedorchik J, Muster AJ, et al. Surgical approach to severely symptomatic newborn infants with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. J Thorac Car diovasc Surg 1986;91:584–589.
71. Agarwal KC, Ali Khan MA, Karpawich PP, Amato JJ. Successful surgical re pair of absent pulmonary valve syndrome in infancy. Am Heart J 1985;109: 174–177.
72. Kron IL, Johnson AM, Carpenter MA, Cutgesell HP, Overholt ED, Rheuban KS. Treatment of absent pulmonary valve syn drome with homograft. Am Thorac Surg 1988;46:579–581.
73. Snir E, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Current surgical technique to re pair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome. Ann Thorac Surg 1991;51:979–982.
74. Dodge-Khatami A, Backer CL, Holinger LD, Baden HP, Mavroudis C. Complete repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve including the role of airway stenting. J Card Surg 1999; 14: 82–91.
75. Chowdhury UK, Airan B, Kumar AS et al. Management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: early and mid term results of a uniform approach. Indian Heart J 2000; 52: 54–9.
76. Takahashi K, Kuwahara T, Nagatsu M. Changes in 99mTechne- gas ventilation lung scan in a newborn with absent pulmonary valve syndrome. Cardiol Young 2001; 11: 673–5.
77. Hew CC, Daebritz SH, Zurakowski D et al. Valved homograft replacement of aneurysmal pulmonary arteries for' severely symptomatic absent pulmonary valve syndrome. Ann Thorac Surg 2002; 73: 1778–85.
78. Subramanian V, Anstead M, Cottrill CM, Kanga J, Gurley J. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and bronchial compression: treatment with endobronchial stents. Pediatr Cardiol 1997; 18: 237–9.
79. Arensman FW, Francis PD, Helmsworth JA et al. Early medical and surgical intervention for tetralogy of Fallot with absence of pulmonic valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84: 430–6.
80. McDonnell BE, Raff GW, Gaynor JW et al. Outcome after repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1391–5; discussion 1395–6.
81. Corno A, Picardo S, Ballerini L. et al. Bronchial compression by dilated pulmonary artery. Surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 706–10.
82. Godart F, Rey C, Breviere GM, Francart C, Vaksmann G. L'agenesie des valves pulmonaires. Experience sur 20 ans. [of the pulmonary valves. Experience over 20 years. J Arch Mal Coeur Vaiss 1995; 88: 673–9.
83. Bustamante LN, Atik B, Lopes AA, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Agenesia de valva pulmonar. Avaliacao clinico-cirurgica de 32 pacientes. Ivalve agenesis. Clinico-surgical evaluation of 32 patients. I Arq Bras 1995; 64: 429–34.
84. Conte 5, Serraf A, Godart F et al. Technique to repair tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Ann Thorac Surg 1997; 63(5): 1489–91.
85. Jekel L, Benatar A, Bennink GB, Woolley SR, van de Wal HJ. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. A continuing challenge. Scand Cardiovasc J 1998; 32: 213–17.
86. O'Blenes SB, Freedom RM, Coles JG. Tetralogy of Fallot with anomalous LAD: repair without conduit. Ann Thorac Surg 1996; 62: 1186–8.
87. Hraska V. A new approach to correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Ann Thorac Surg 2000; 69: 1601–2; discussion, 1603.
88. Braden DS, Joransen JA. Tetralogy of Fallot. In: Moller JH, ed. Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium. Perspectives in Pediatric Cardiology, Vol. 6. Armonk, NY: Futura, 1998; 207–41.
89. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, Wessel HU, Paul MH, DeLeon SY. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: should valve insertion be part of the in tracardiac repair? J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:906–915.
90. Daenen W, deLeval M, Stalpaert G, Vander Hauwaert L, Stark J. Surgical management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Eur J Cardiol 1978;8:99–108.
91. Mavroudis C, Turley K, Stanger P Ebert PA. Surgical management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. J Car diovasc Surg (Torino) 1983;24:603–609.
92. Byrne JP, Hawkins JA, Battiste CE, Khoury CH. Palliative procedures in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: a new approach. Ann Thorac Surg 1982;33: 499–502.
93. Park MK, Trinkle JK. Absent pulmonary valve syndrome: a two-stage operation. Ann Thorac Surg 1986;41:669–671.
94. Cornel C, Colocathis B, Subramanian S. Heterograft valve implant in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Ann Thorac Surg 1971;11:51–56.
95. Weldon C, Rowe RD, Gott VL. Clinical experience with the use of aortic valve hemografts for reconstruction of the pul monary artery, pulmonary valve and out flow pattern of the right ventricle. Circulation 1968;37(suppl II):51–61.
96. Rao PS, Lawrie GM. Absent pulmonary valve syndrome: surgical correction with pulmonary arterioplasty. Br Heart J 1983;50:586–589.
97. Sengupta PP, Saxena A, Rajani M. Left main coronary artery compression by aneurysmal pulmonary artery in a patient with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Cathet Car diovasc Intervent 1999; 46: 438–40.
98. Everett DS, Adams AP, Martin A. Haemoptysis: a case report with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and anomalous origin of left pulmonary artery. Aust Paediatr J 1987; 23: 363–4.
99. Hamada R, Fukushima K, Oikawa T et al. Absent pulmonary valve syndrome with tetralogy of Fallot: a rare radiographic presentation. Pediatr Cardiol 1991; 12: 64.
100. Litovsky S, Choy M, Park J et al. Absent pulmonary valve with tricuspid atresia or severe tricuspid stenosis: report of three cases and review of the literature. Pediatr Dev Pathol 2000; 3: 353–66.

Глава 49

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ
(TRUNCUS ARTERIOSUS, TA)

Общий артериальный ствол (ОАС; *truncus arteriosus, TA*) составляет 1–4% всех ВПС.

АНАТОМИЯ

От основания сердца отходит один магистральный сосуд с единым полулунным клапаном и обеспечивает системное, легочное и коронарное кровообращение.

Согласно классификации Collett и Edwards (1) выделяют 4 типа аномалии (рис. 1, *а*):

I. Главная легочная артерия отходит от ствола и затем делится на правую и левую ветви.

II. Левая и правая легочные артерии отходят от задней стенки ствола. Устья их расположены рядом.

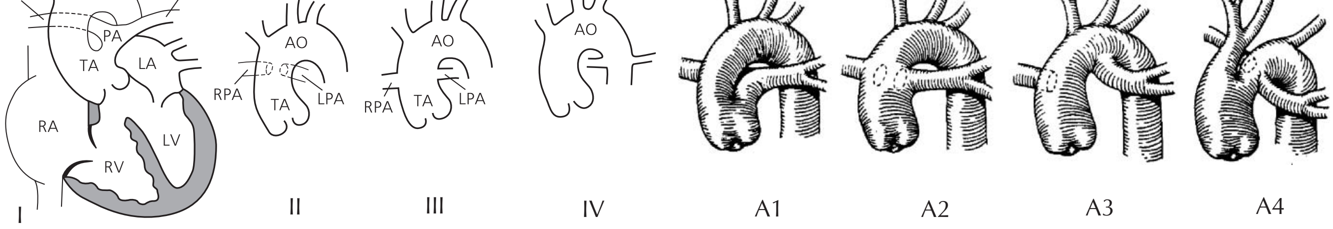
III. Обе легочные артерии отходят от боковых стенок ствола.

IV. Легочные артерии отходят от нисходящей аорты.

Последний вариант, или, как его называют, «ложный общий артериальный ствол», является скорее тяжелой формой тетрады Фалло с АЛА и аортальными коллатералями, кровоснабжающими легкие. Типы I и II составляют 85% всех ОАС. Van Praagh (2) предложил модифицированную классификацию ОАС (рис. 1, *б*). Тип A1 соответствует типу I классификации Collett и Edwards, тип A2 объединяет типы II и III, так как тип III встречается крайне редко и с эмбриологической и хирургической точки зрения они не отличаются. Тип A3 описывает отсутствие одной легочной артерии (обычно левой). Легкое кровоснабжается через боталлов проток или коллатеральные сосуды (*hemitruncus*). По данным клиники Mayo (3), одна легочная артерия отсутствует у 16% пациентов, обычно со стороны дуги аорты. Тип A4 представляет сочетание ОАС с перерывом дуги аорты.

Легочный кровоток увеличен при I типе, остается нормальным при II и III типах и снижен при IV типе заболевания.

Непосредственно под стволом располагается большой перимембранозный ДМЖП, образовавшийся вследствие отсутствия или выраженного дефицита инфундибулярной перегородки (инфундибулярный дефект). Дефект окружен двумя ветвями септальной ножки и сверху примыкает к створкам трункуса. В большинстве случаев слияние нижней ветви и париетальной ножки образует мышечную массу, отделяющую трехстворчатый клапан от клапана трункуса. Таким образом, мембранозная перегородка интактна. Если слияния не произошло, имеет место контакт трехстворчатого клапана и общего ствола. В этих случаях дефект занимает часть мембранозной перегородки и инфундибулярную перегородку. В очень редких случаях ДМЖП при ОАС может быть небольших размеров и даже отсутствовать (4).



а *б*

Рис. 1. Классификации ОАС: *а* — по Collett и Edwards (типы I, II, III, IV); *б* — по Van Praagh (типы A1, A2, A3, A4) (RPA — правая легочная артерия; Ao — аорта; LPA — левая легочная артерия; PA — легочная артерия; TA — ствол; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие; RV — правый желудочек; LV — левый желудочек)

Клапан трункуса может иметь от двух до четырех створок. Во многих случаях створки утолщены. Патология клапана проявляется недостаточностью или стенозом и имеет большое клиническое значение, так как влияет на течение и исходы лечения. Стеноз встречается у трети больных, а недостаточность — у половины пациентов (5). Анатомические причины недостаточности клапана трункуса различны — утолщение и узловатая дисплазия створок, провисание не имеющих опоры створок, сращение их с поверхностными рубцами, разномерность створок, комиссуральные аномалии и дилатация трункуса. Стеноз клапана ОАС обычно обусловлен дисплазией створок. При этом синусы Вальсальвы часто плохо сформированы. Трехстворчатая структура клапана отмечается у 65–70% больных. В 9–24% случаев клапан состоит из 4 створок и редко (2%) — из 5 и более. Клапан трункуса может быть также двустворчатым (6–23%) и даже одностворчатым (6). Полулунный клапан находится в фиброзной связи с митральным клапаном у всех пациентов и изредка — с трехстворчатым клапаном. Нависая над межжелудочковой перегородкой, ОАС в 60–80% случаев отходит от обоих желудочков, в 10–30% — полностью от правого и в 4–6% — от левого желудочка.

Для ОАС характерны различные аномалии коронарных артерий в виде стеноза устьев, высокого и низкого отхождения коронарных артерий. Наиболее частым вариантом является более высокое и заднее расположение устья левой коронарной артерии вблизи устьев легочных артерий (7, 8). У 13–18% больных встречается единственная коронарная артерия. При вариабельности устьев дистальные ветви обычно нормальны (9). Иногда наблюдаются крупные диагональные ветви правой коронарной артерии. Они идут параллельно и ниже конусной ветви по передней поверхности правого желудочка и поэтому значительно усложняют хирургическую коррекцию порока (10). Встречаются также аномалии коронарных устьев, в частности, множественные отверстия в проходящей интрамурально правой коронарной артерии, открывающиеся в легочную артерию (11). Устья коронарных артерий могут быть суженными или щелеобразными, что может быть причиной ухудшения коронарного кровотока.

Наиболее частыми сопутствующими пороками являются аномалии дуги аорты. У 20–40% пациентов дуга аорты правосторонняя, с зеркальным отхождением брахиоцефальных артерий. Очень редко встречается двойная дуга аорты. У 3% больных наблюдается гипоплазия дуги с коарктацией перешейка или без нее. Сравнительно часто (от 10 до 20%) встречается перерыв дуги аорты, при котором ОАП продолжается в нисходящую аорту. И наоборот, у 12% пациентов перерыв дуги аорты сопровождается наличием ОАС (12). Обычно встречается тип В перерыва дуги — между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией. Данное сочетание ухудшает результаты коррекции этих пороков, поэтому должна быть высокая степень настороженности на дооперационном этапе. Общий артериальный ствол могут сопровождать добавочная левая верхняя полая вена, ЧАДЛВ, АТК, АВСД, единственный желудочек сердца (13, 14).

Открытый артериальный проток у половины больных отсутствует. При наличии протока он персистирует у двух третей больных.

У трети больных с ОАС и у 68% пациентов с перерывом дуги аорты типа В диагностируютсиндром Di George (15). Больные с этим синдромом обладают специфической внешностью, у них наблюдаются гипоплазия вилочковой железы и аплазия паращитовидных желез с гипокальциемией. Характерные черты лица и степень нарушения функции вилочковой и паращитовидных желез варьируют. Цитогенетическими исследованиями обнаружено отсутствие хромосомы 22g11 (16). Кроме перечисленных клинических признаков у части больных имеет место расщепление нёба.

ГЕМОДИНАМИКА

Доминирующим вариантом кровообращения является лево-правый сброс крови на уровне магистральных сосудов, если нет сужений устьев легочных артерий. Соотношение системного и легочного кровотока зависит от сопротивления легочного и системного сосудистого ложа. Поскольку ЛСС у новорожденных повышенное, порок вначале себя не проявляет. По мере снижения ЛСС увеличивается легочный кровоток, развиваются симптомы застойной сердечной недостаточности. Увеличивается пульсовое давление в результате утечки крови в легочную артерию в фазу диастолы.

Насыщение артериальной крови кислородом зависит от объема легочного кровотока. В связи с выраженной легочной гиперволемией SaO_2 снижено незначительно — в среднем до 90%. Без ранней коррекции порока быстро развивается обструктивная болезнь легочных сосудов.

Основные гемодинамические нарушения усугубляются наличием стеноза или недостаточности клапана трункуса, которые уже в период новорожденности клинически проявляются грубым шумом. Выраженный стеноз сопровождается перегрузкой желудочков давлением, недостаточность клапана — объемной перегрузкой левого желудочка. После снижения ЛСС левый желудочек испытывает двойную объемную перегрузку, которая плохо переносится больными. У детей с сопутствующим перерывам дуги аорты системный кровоток зависит от персистенции ОАП. При его закрытии резко снижается сердечный выброс.

КЛИНИКА

Типичным клиническим проявлением порока является застойная сердечная недостаточность, возникающая в первые дни или недели после рождения. Объективные признаки напоминают ДМЖП с ОАП или дефект аортолегочной перегородки с ДМЖП. Выслушиваются средней интенсивности систолический шум по левому краю грудины, щелчок выброса и нерасщепленный II тон. Иногда слышен протодиастолический шум недостаточности клапана и непрерывный шум при наличии градиента давления между стволом и ветвями легочной артерии. В гиперволемической стадии течения порока периферический пульс высокий.

На **ЭКГ** — признаки бивентрикулярной гипертрофии. Изолированная гипертрофия левого или правого желудочка встречается реже.

На **рентгенограмме** (рис. 2) характерным признаком является кардиомегалия уже при рождении. Сердце продолжает увеличиваться по мере снижения ЛСС. Левое предсердие расширено из-за увеличенного легочного венозного возврата. Сосудистый рисунок усилен, однако на фоне легочного застоя и отека силуэт легочных сосудов может быть размытым. Необходимо идентифицировать положение дуги аорты. Правосторонняя дуга с усиленным легочным рисунком дает основание заподозрить ОАС. При сужении или атрезии одной из легочных артерий видна асимметрия сосудистого рисунка иногда в сочетании с гипоплазией легкого.

Эхокардиография. Двухмерная ЭхоКГ и допплерЭхоКГ позволяют точно определить детали анатомии (рис. 3 и 4) и гемодинамики. Она дает возможность дифференцировать ОАС от открытого аортолегочного окна, которое при ангиокардиографическом исследовании иногда трудно различить. Аортолегочное окно обычно не сопровождается ДМЖ, и выводной тракт правого желудочка связан непосредственно с легочным стволом. При стенозе клапана трункуса допплерЭхоКГ позволяет установить величину градиента давления и выраженность недостаточности клапана с помощью цветной ЭхоКГ.

Катетеризация сердца и ангиокардиография. Катетеризация сердца выполняется для оценки состояния гемодинамики, а ангиокардиография позволяет установить, какой тип ОАС имеется у данного пациента, уточнить функцию клапана и анатомию коронарных артерий. В связи с большой утечкой крови в легочное русло обычно требуется большая доза контрастного вещества для выявления деталей анатомии. У пациентов, перенесших операцию суживания легочной артерии, обяза-

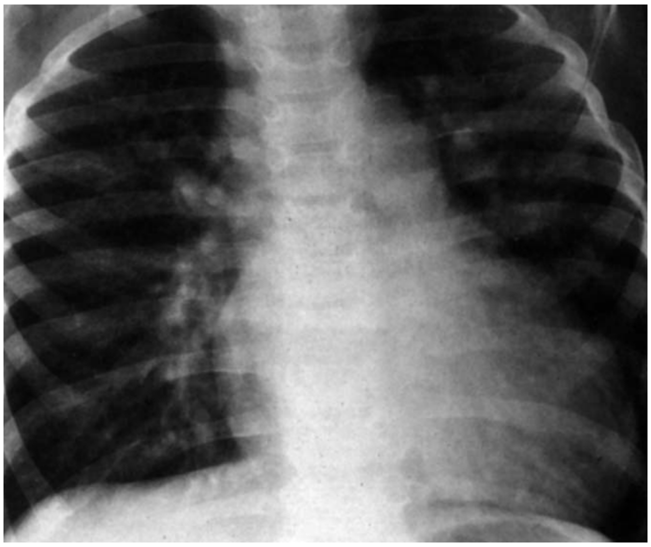


Рис. 2. Рентгенограмма пациента с ОАС типа I: кардиомегалия, усиленный сосудистый рисунок, правосторонняя дуга аорты. Центральная часть левой легочной артерии расположена высоко

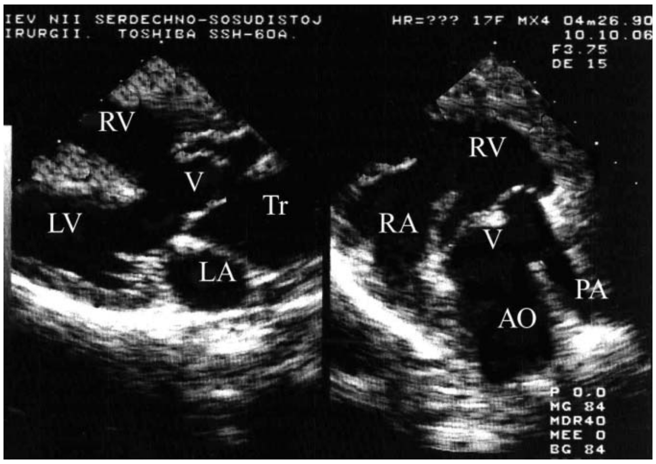


Рис. 3. Эхокардиограмма больного с ОАС в парастернальном сечении. Слева — парастернальное сечение по длинной оси. Большой ДМЖП и декстропозиция ОАС. Справа — парастернальные сечения по короткой оси на уровне магистральных сосудов. Деление ОАС на аорту и легочную артерию (Tr — ОАС; V — клапан ОАС; AO — аорта; PA — легочная артерия; LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие)

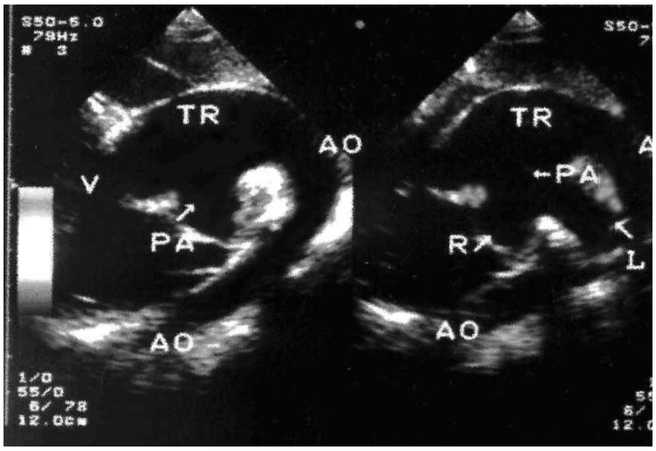


Рис. 4. Эхокардиограмма больного с ОАС в супрастернальном сечении по длинной оси. Слева — деление ОАС на аорту и легочную артерию. Справа — при изменении наклона датчика видно деление легочной артерии на ветви (TR — ОАС; V — клапан ОАС; AO — аорта; PA — легочная артерия; L — левая ветвь легочной артерии; R — правая ветвь легочной артерии)

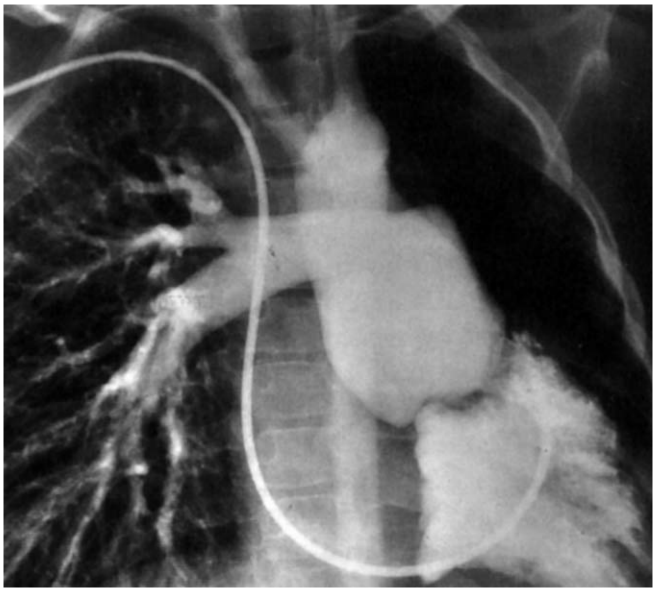


Рис. 5. Ангиокардиограмма больного с ОАС и отсутствующей левой ветвью легочной артерии

тельно выполняют детальное исследование коронарных артерий, при необходимости включая селективную коронарную ангиографию. Это важно, так как эпикардиальные сращения во время радикальной операции затрудняют прямую визуализацию коронарных артерий и выбор свободного места для выполнения вентрикулотомии и проксимального анастомоза кондуита.

Ангиокардиография позволяет подтвердить отсутствие одной из ветвей легочной артерии (рис. 5), которое может быть заподозрено на рентгенограмме. У этих пациентов соответствующее легкое гипоплазировано и им нельзя выполнять хирургическое вмешательство. У больных с перерывом дуги аорты необходима идентификация места перерыва относительно отходящих от нее сосудов. Состояние дуги аорты и тип ОАС обычно изучают в переднезадней и боковой проекциях (рис. 6).

Катетер, проведенный в правый желудочек, регистрирует равное системному давление и высокое содержание кислорода. Далее он легко проходит в ОАС, дугу и нисходящую аорту. Необходимо введение катетера в обе легочные артерии. Градиент давления между стволом и ветвями указывает на наличие стеноза их устьев. Несмотря на то что оба желудочка нагнетают кровь в ОАС, насыщение в легочных артериях может быть ниже, чем в аорте, благодаря распределению потоков артериальной и венозной крови.

При ОАС обструктивная болезнь легочных сосудов (ОБЛС) развивается рано, поэтому для исключения неоперабельности по данным катетеризации рассчитывают ЛСС.

Оценить степень недостаточности клапана трункуса при введении контрастного вещества трудно. Преимущественная утечка крови в легочное русло может маскировать недостаточность клапана, поэтому, если на ангиокардиограмме обнаружена небольшая или умеренная недостаточность, на операции может быть выявлена выраженная несостоятельность клапана, требующая протезирования. ДоплерЭхоКГ в этом отношении имеет преимущество перед ангиокардиографией.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Без лечения прогноз абсолютно неблагоприятный. Хотя некоторые больные переживают детский возраст, большинство младенцев умирают между 6 и 12 мес жизни от сердечной недостаточности (17). Большая продолжительность жизни у больных с нормальным легочным кровотоком. Когда развивается обструктивная болезнь легочных сосудов (обычно это происходит к 3—4-месячному возрасту), состояние больных улучшается. Эти больные умирают на 3-й декаде жизни. Недостаточность клапана трункуса со временем прогрессирует.

ДОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Проводят лечение сердечной недостаточности гликозидами и диуретиками, планируя хирургическое вмешательство в 6-недельном возрасте. Отсрочка операции приводит к хронической ише-

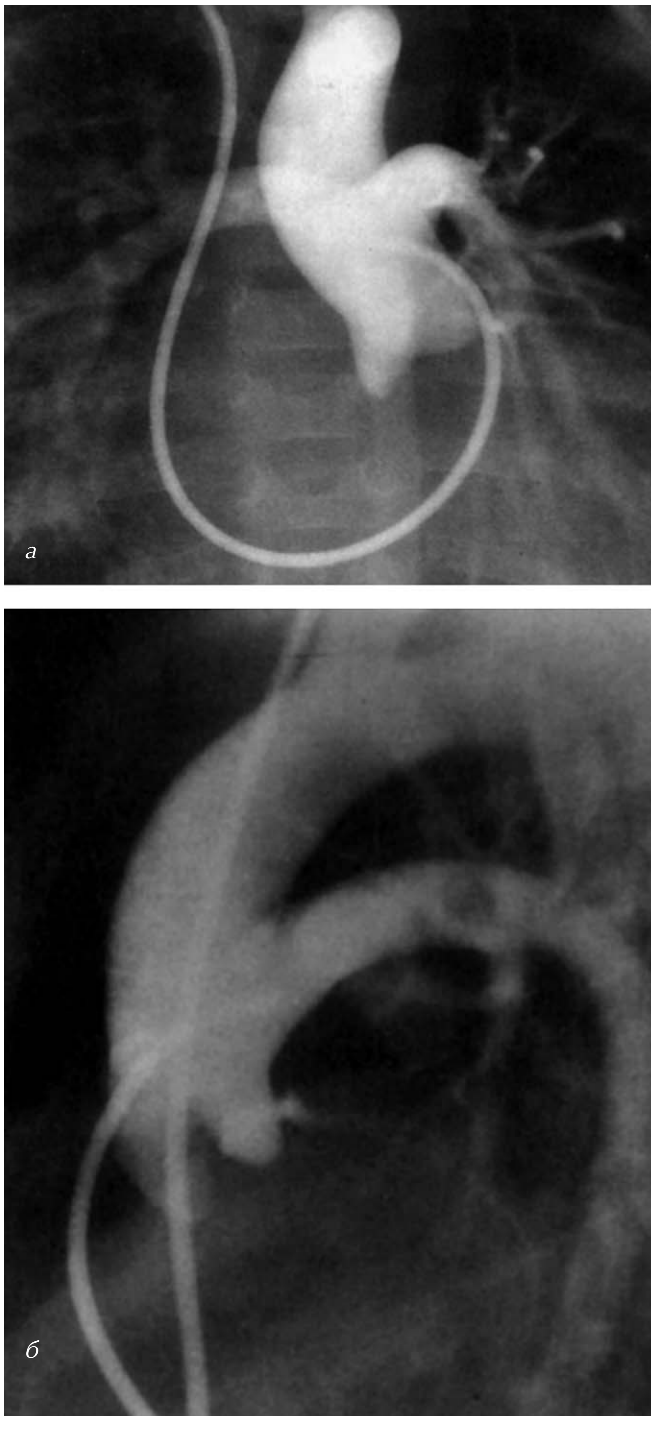


Рис. 6. Ангиокардиограмма в переднезадней (*а*) и боковой (*б*) проекциях больного с ОАС типа I. Легочный ствол отходит от трункуса и делится на правую и левую ветви. Клапан трункуса компетентный

мии гипертрофированных жедудочков, которые кровоснабжаются десатурированной кровью при низком диастолическом перфузионном давлении, обусловленном утечкой крови в легочные артерии и аортальной недостаточностью. Вследствие развивающейся вентрикулярной дисфункции летальность после операций, выполненных в возрасте 6—12 мес, в 2 раза выше, чем в возрасте 6 нед—6 мес (18). На исходы хирургического лечения влияет раннее развитие ОБЛС.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

В настоящее время общепринятой тактикой является ранняя (до 3 мес) первичная коррекция порока для предотвращения развития необратимой ОБЛС. У больных с коэффициентом ЛСС, превышающим 8 ед/м^2, хирургический риск существенно повышается и возрастает отдаленная летальность в связи с прогрессированием ОБЛС и недостаточностью правого желудочка. Если во время катетеризации при ингаляции чистого кислорода или введения сосудорасширяющих средств ЛСС снижается ниже 8 ед/м^2, операция может быть предпринята по относительным показаниям, с применением в послеоперационном периоде всего арсенала сосудорасширяющей терапии. У больных с единственной легочной артерией давление повышено по крайней мере в 2 раза даже при низком ЛСС. Следовательно, при сопротивлении столь высоком, как 16 ед/м^2, может быть удовлетворительная реактивность легочных артериол и операция не противопоказана. Однако из-за резко увеличенного одностороннего кровотока ЛСС возрастает быстрее, чем при нормальном распределении легочных артерий. Поэтому операция у пациентов этой группы должна выполняться в течение первого или двух месяцев жизни. Даже у больных, перенесших операцию, болезнь легочных сосудов может прогрессировать, кровоток в каждой артериоле удвоен.

При наличии тяжелой сердечной недостаточности, резистентной к диуретикам и гликозидам, операции выполняют уже в первые дни жизни. Если состояние ребенка удается контролировать медикаментозным лечением, операция может быть отложена на несколько недель. За больным должно быть установлено тщательное наблюдение, даже если он находится в стабильном состоянии, так как при снижении ЛСС может быстро развиться застойная сердечная недостаточность. В тяжелых случаях ребенка интубируют и переводят на искусственное дыхание в целях снижения объема легочного кровотока. В течение нескольких дней организуют хирургическое вмешательство. В проведении интенсивного дооперационного лечения, включающего вентиляцию легких, нуждаются около 40% больных.

Этапное паллиативное лечение в виде суживания легочного ствола или обеих его ветвей в настоящее время не применяется из-за высокой летальности. Тесьма, суживающая короткий сегмент легочного ствола при I типе ОАС, часто мигрирует. В результате одна из ветвей оказывается суженной чрезмерно, а другая — недостаточно. При раздельном суживании легочных артерий у младенцев трудно достичь адекватной степени окклюзии, нарушается рост артерии периферийнее тесьмы, последняя имеет тенденцию мигрировать дистально. Это приводит к деформации артерии или к окклюзии верхнедолевых ветвей. В последние годы первичная полная коррекция порока сопровождается меньшей степенью риска, чем двухэтапное хирургическое лечение.

Первичная полная коррекция выполняется в условиях искусственного кровообращения с высокой объемной скоростью кровотока (150–200 мл/кг/мин) на фоне периферического вазодилататора феноксибензамина (1 мг/кг), применяемого для улучшения перфузии органов, с последующей остановкой кровообращения по достижении 18 °С или со сниженным объемом перфузии. Важной технической деталью является окклюзия ветвей легочной артерии для предотвращения гиперперфузии легких и поддержания системного и коронарного кровотока. После пережатия аорты и введения кардиоплегического раствора легочные артерии освобождают от тесемок.

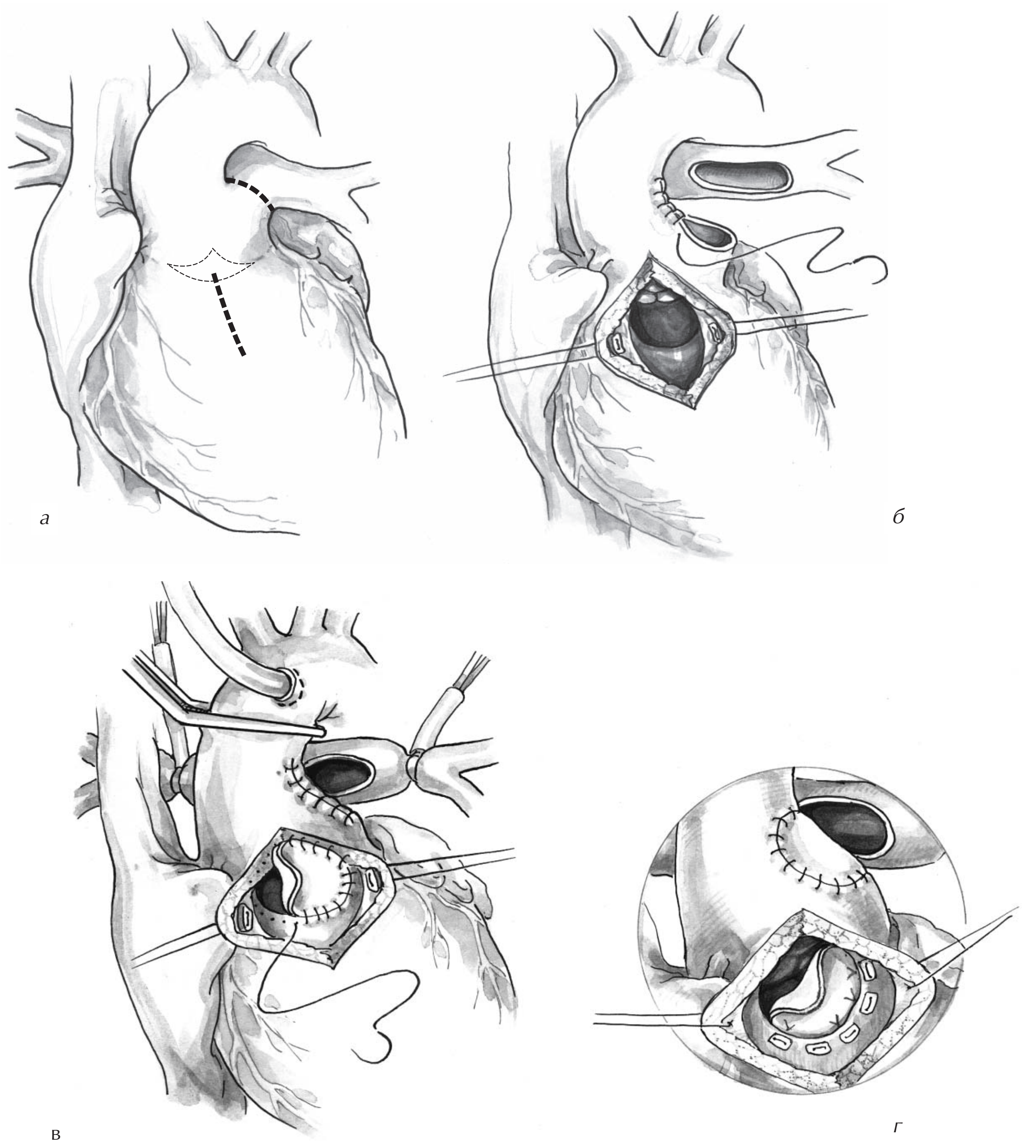


Рис. 7. Начальный этап коррекции при ОАС типа I: *а* — пунктиром показаны линии разрезов; *б* — ушивание дефекта стенки ОАС; *в, г* — закрытие ДМЖП

Коррекция порока с использованием аллографта

При коррекции порока используются различные модификации операции Rastelli. ДМЖП закрывают заплатой, формируя связь трункуса с левым желудочком. Перед выполнением реконструкции исследуют коронарные артерии: место отхождения и курс, так как аномалии отхождения коронарных артерий при этом пороке нередки. Исследуют анатомию легочных артерий, чтобы принять решение о способе отделения легочных артерий от общего ствола.

При I типе порока отсекают легочный ствол (рис. 7, *а*), ушивают или закрывают заплатой из перикарда дефект стенки ОАС (рис. 7, *б*, *г*) и закрывают заплатой ДМЖП непрерывным или отдельными швами (рис. 7, *в*, *г*).

При II типе из стенки общего ствола высекают устья легочных артерий (рис. 8).

Дефект стенки трункуса ушивают или закрывают заплатой из аутоперикарда для избежания деформации ствола, клапана и устьев коронарных артерий.

При III типе высекают сегмент общего ствола, содержащий устья легочных артерий (рис. 9).

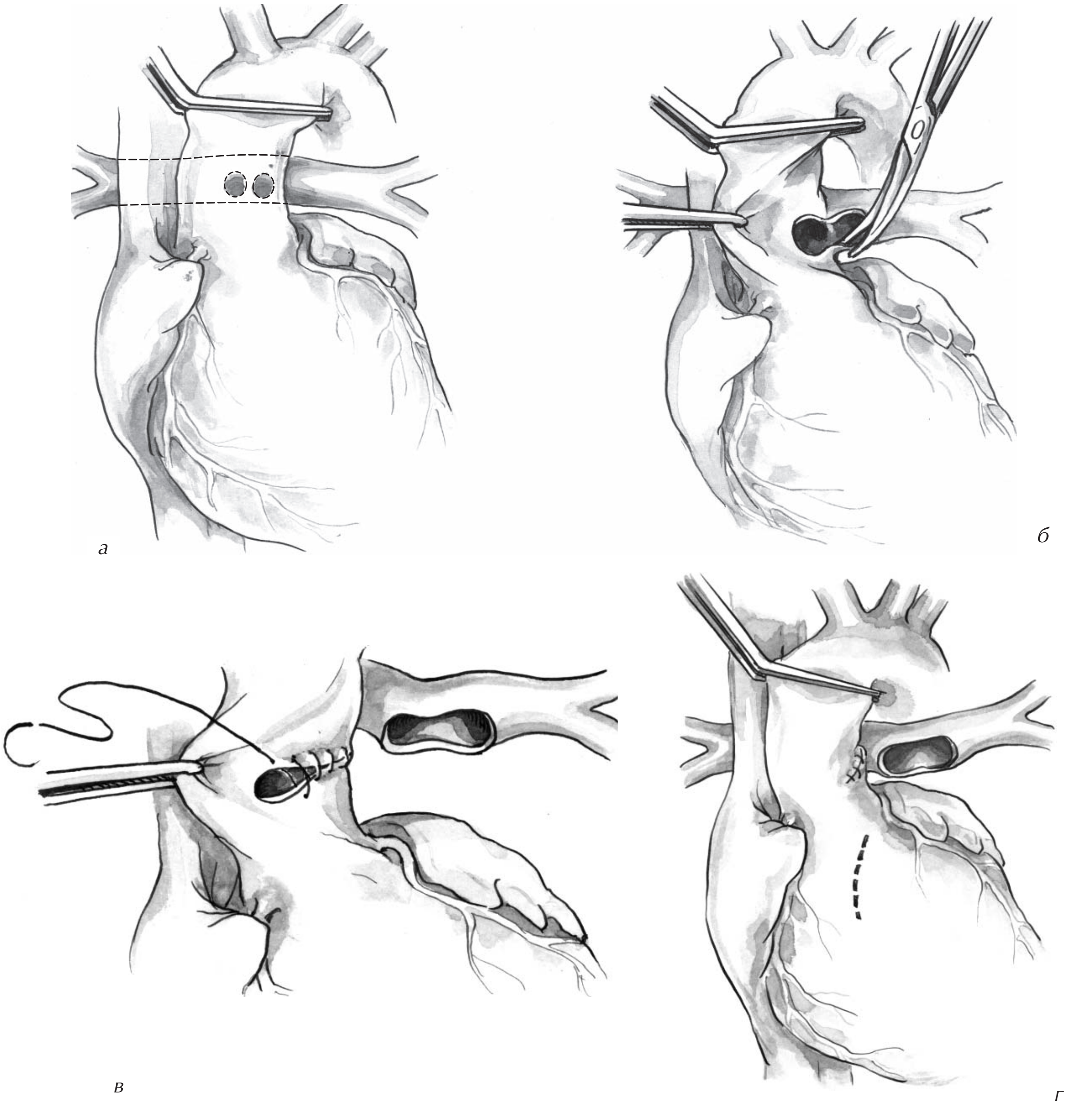


Рис. 8. Начальный этап коррекции при ОАС типа II. Высечение части стенки общего ствола, содержащей устья легочных артерий (*а, б, в, г*). Дефект стенки трункуса ушивают или закрывают заплатой. Пунктиром показано место вентрикулотомии

Приведенные выше методы отделения легочных артерий от общего ствола сопровождаются риском повреждения устья левой коронарной артерии, аортальных синусов и клапана трункуса. Elliott и Cesnjevar (31) при всех типах ОАС применяют простой поперечный разрез аорты, вначале на половину диаметра (рис. 10, *а, б*). Этот способ дает хорошую экспозицию устьев легочных артерий, коронарных артерий и клапана трункуса. При типе II и III разрез продолжают вокруг легочных артерий, оставляя манжету достаточных размеров вокруг устьев (рис. 10, *в, г*). Затем накладывают швы-держалки над каждой комиссурой, выполняют пластику или протезирование клапана трункуса, если это необходимо. Реконструкция аорты осложняется несоответствием размеров проксимальной и более узкой дистальной аорты. Последнюю расширяют лоскутом перикарда, который вшивают в небольшой вертикальный разрез передней стенки дистальной аорты. В большинстве случаев реанастомоз удается выполнить, несколько изменив наложение непрерывного шва, используя горизонтальные матрацные стежки на проксимальной аорте и вертикальные стежки на дистальной аорте (рис. 10, *е*).

Завершают коррекцию соединением правого же-

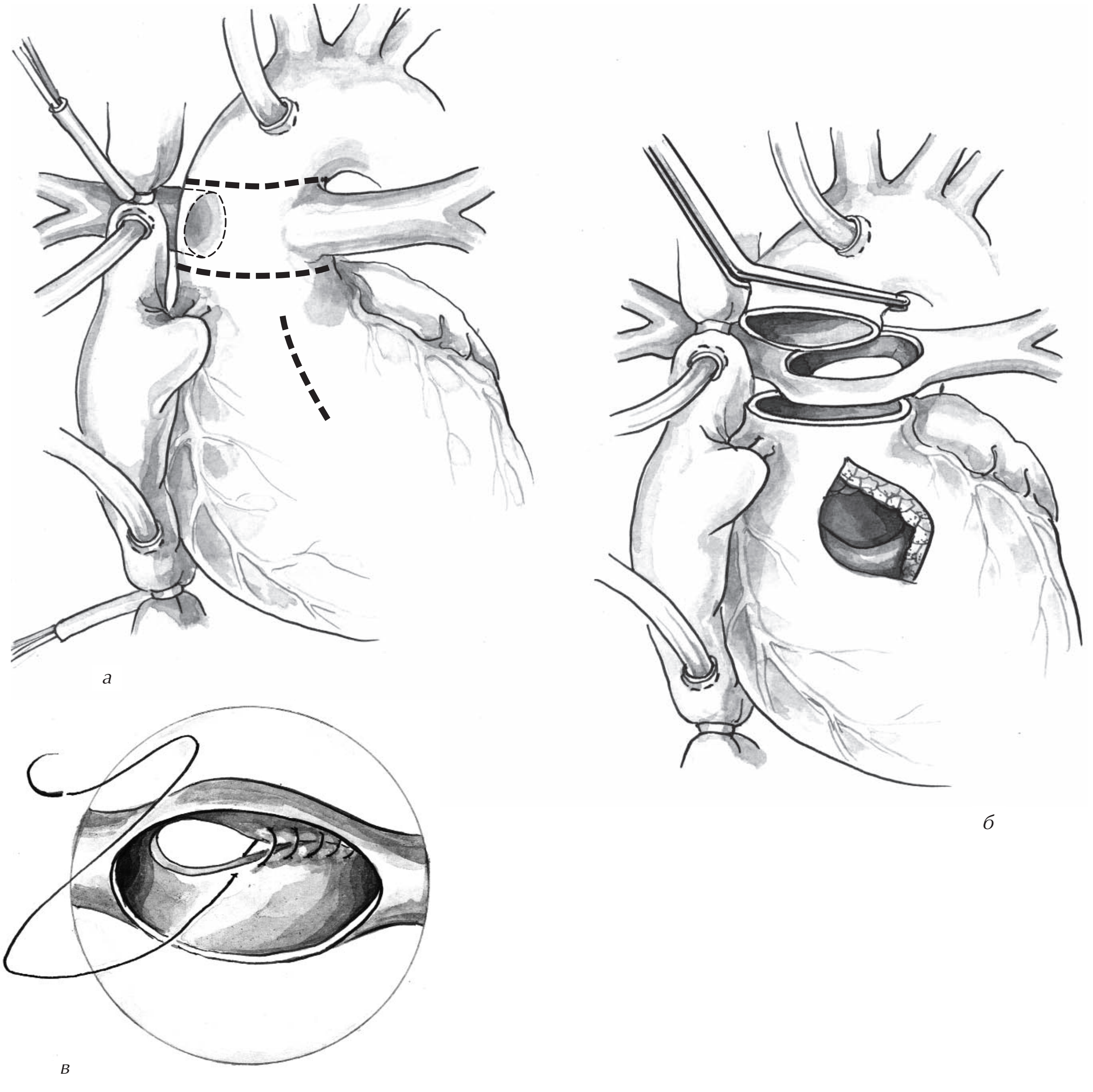


Рис. 9. Высечение сегмента общего ствола, содержащего устья легочных артерий при ОАС типа III: *а* — линии разрезов; *б* — высечен сегмент ствола; *в* — ушивается одно из отверстий в области бифуркации легочных артерий

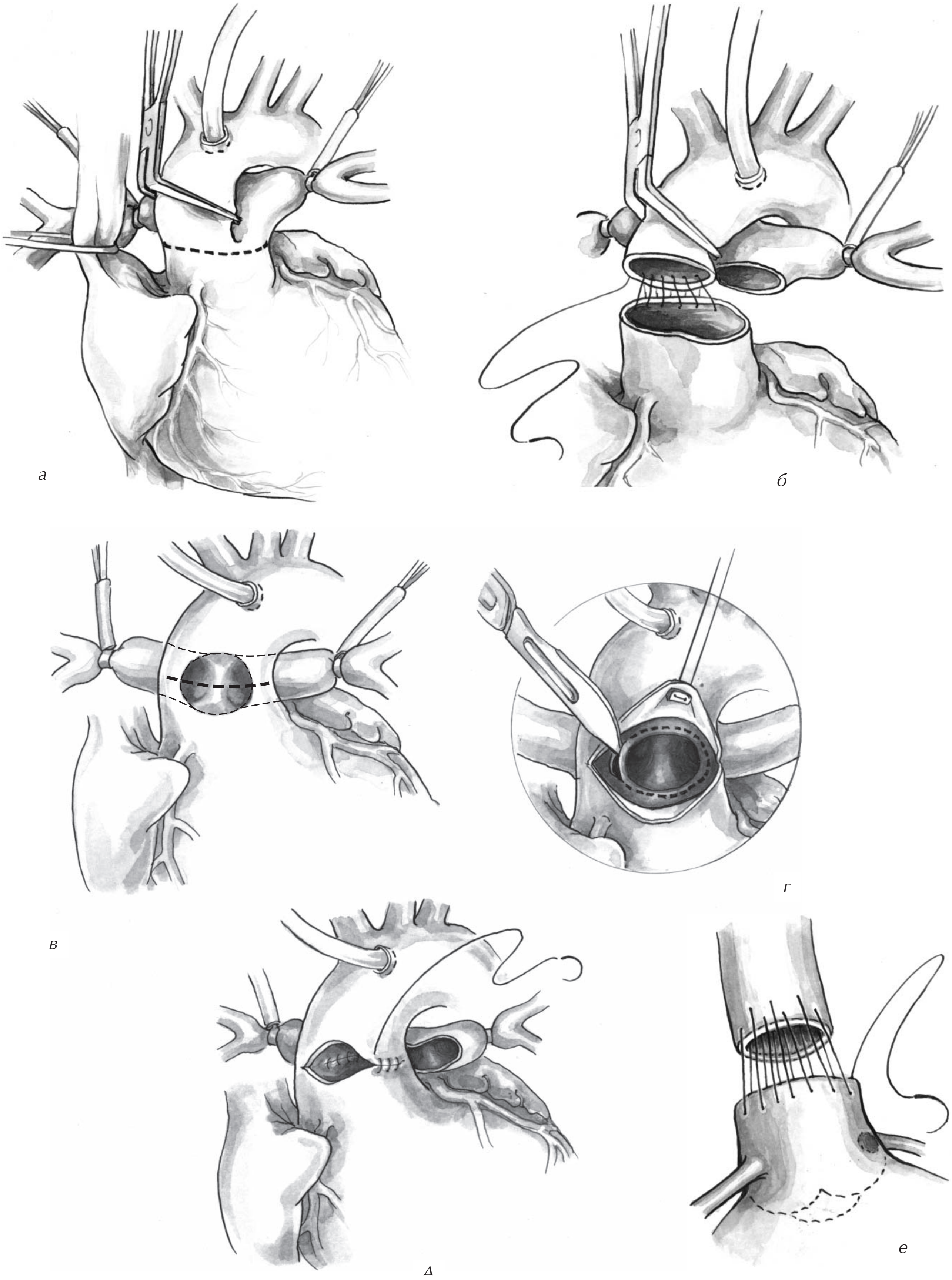


Рис. 10. Поперечный разрез ОАС по Elliott и Cesnjevar: *а, б* — при типе I; *в, г* — иссечение устьев легочных артерий одним блоком; *д* — реанастомозирование аорты; *е* — реанастомозирование аорты при несоответствии размеров ее проксимальных и дистальных концов с помощью горизонтальных матрацных стежков на проксимальной аорте и вертикальных стежков на дистальной аорте

лудочка с легочной артерий с помощью кондуита (рис. 11). В настоящее время преимущественно используют свежие или замороженные гомолегочные или гомоаортальные клапансодержащие кондуиты.

Овальное окно оставляют открытым, а межпредсердный дефект ушивают не полностью. Это обеспечивает возможность право-левого шунтирования крови и поддержания нормального сердечного выброса во время эпизодов легочных гипертонических кризов и правожелудочковой недостаточности в раннем послеоперационном периоде. В связи с право-левым сбросом насыщение артериальной крови кислородом может значительно снизиться. Однако гипоксемия хорошо переносится младенцами и исчезает в течение первых 2 сут. Благодаря этому приему удается избежать или минимизировать последствия правожелудочковой недостаточности — асцита, экссудации в плевральную полость и низкого сердечного выброса.

Вторым важным элементом коррекции ОАС является использование кондуитов с клапаном из-за высокого ЛСС.

Коррекция ОАС с использованием собственных тканей

Операция Barbero–Marcial (19)

Начальный этап операции стандартный. Выполняют продольный разрез левой легочной артерии и продлевают его книзу в направлении левого синуса Вальсальвы (рис. 12, *а*) В просвете трункуса идентифицируют отверстия обеих легочных артерий, устья коронарных артерий и створки клапана. Заплатой разделяют общий ствол с образованием неоаорты и неолегочного ствола (рис. 12, *б*). Производят вертикальный вентрикулярный разрез. Верхний край его почти достигает основания трункуса у левого синуса Вальсальвы. Заплатой закрывают ДМЖП (рис. 12, *в*). Формируют заднюю стенку тракта оттока правого желудочка в легочный ствол, сшивая нижнюю полу разреза трункуса с верхним краем вентрикулярного отверстия (рис. 12, *в, г*). Переднюю стенку неолегочного ствола создают из лоскута аутоперикарда с подшитой к нему моностворкой (рис. 12, *д*).

Если легочный ствол отходит от задней стенки трункуса или же у больного II тип ОАС, артерии отсекают от трункуса, как описано выше. В этих случаях прямое подшивание легочной артерии к верхнему краю разреза желудочка сопряжено с чрезмерным натяжением, поэтому используют боковую стенку ушка левого предсердия для формирования задней стенки тракта оттока из правого желудочка (рис. 13).

Nakae и соавторы (20) описали модификацию операции Barbero–Marcial, применимую для всех типов ОАС. Отличительной особенностью предложенной методики является формирование задней стенки неолегочного ствола из лоскута передней стенки трункуса (см. рис. 14). Выполняют срединный разрез передней стенки ОАС и продлевают на левую ветвь легочной артерии и в сторону

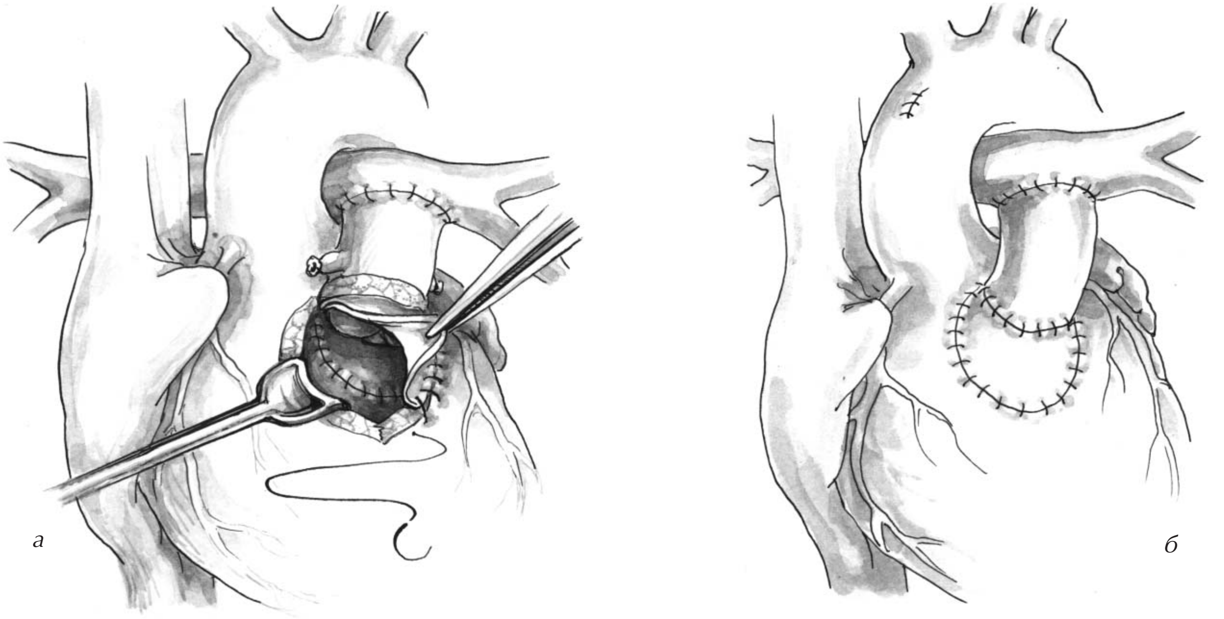


Рис. 11. Завершающий этап коррекции ОАС. Имплантация клапансодержащего гомоаортального кондуита, соединяющего правый желудочек с легочной артерией. При фиксации проксимального конца кондуита используется капюшон из аутоперикарда, обработанного глютаровым альдегидом

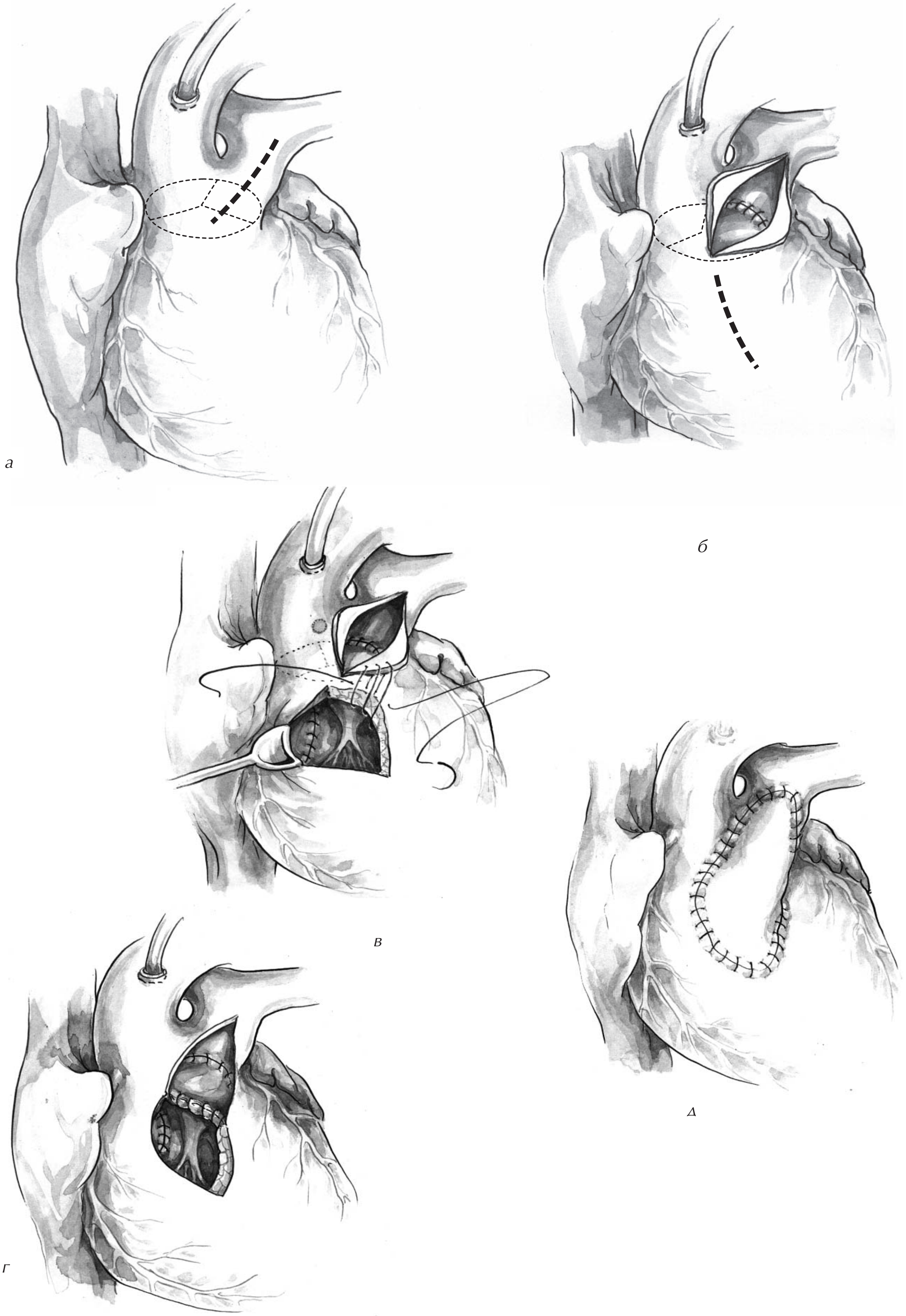


Рис. 12. Коррекция ОАС типа I с использованием собственных тканей (операция Barbero–Marcial)

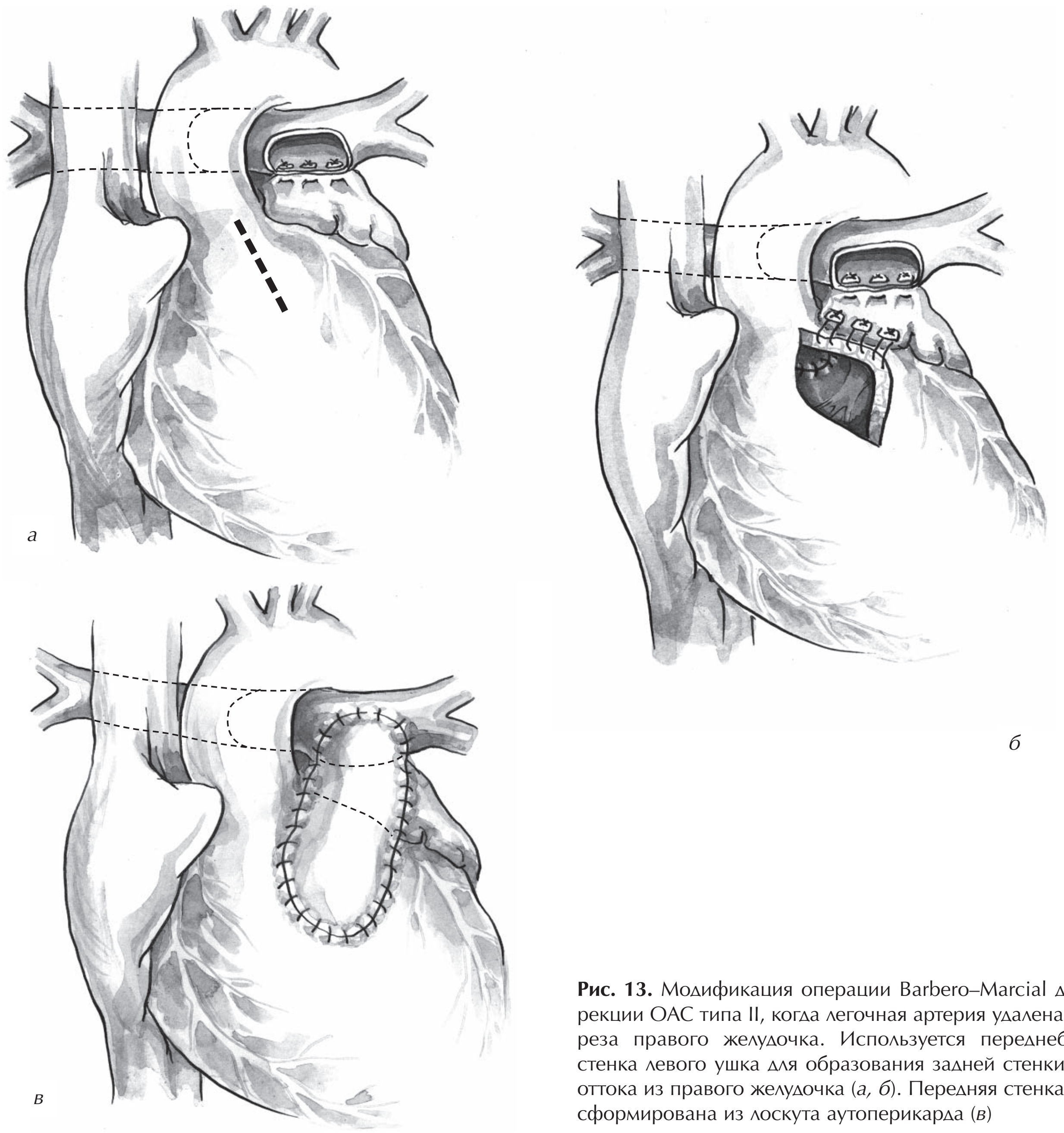


Рис. 13. Модификация операции Barbero–Marcial для коррекции ОАС типа II, когда легочная артерия удалена от разреза правого желудочка. Используется переднебоковая стенка левого ушка для образования задней стенки тракта оттока из правого желудочка (*а, б*). Передняя стенка канала сформирована из лоскута аутоперикарда (*в*)

правого синуса Вальсальвы (см. рис. 14, *а*). Сообщение между легочной артерией и трункусом закрывают заплатой при I типе (см. рис. 14, *б*). Легочные артерии при II типе отделяют от трункуса заплатой, которую пришивают, начиная от места соединения восходящей аорты с общим стволом до стенки левого синуса Вальсальвы. Обычным способом закрывают дефект. Лоскут передней стенки отгибают книзу и пришивают к верхнему краю разреза желудочка, таким образом формируя заднюю стенку нового легочного тракта (см. рис. 14, *в*). У пациентов с III типом ОАС иссекают цилиндрический сегмент трункуса, содержащий устья легочных артерий (см. рис. 10, *б*). Восходящую аорту реанастомозируют после транслокации цилиндра кпереди от аорты. Проксимальное отверстие цилиндра ушивают, и передний дистальный край цилиндра пришивают к верхнему краю вентрикулярного разреза (см. рис. 14, *г*). К задней стенке нового легочного тракта пришивают створку из перикарда. С помощью перикардиальной заплаты формируют переднюю стенку неолегочной артерии (см. рис. 14, *д, е*).

Коррекция стеноза и недостаточности клапана трункуса

До операции трудно судить о степени стеноза клапана, так как избыточный кровоток повышает градиент систолического давления и может пре-

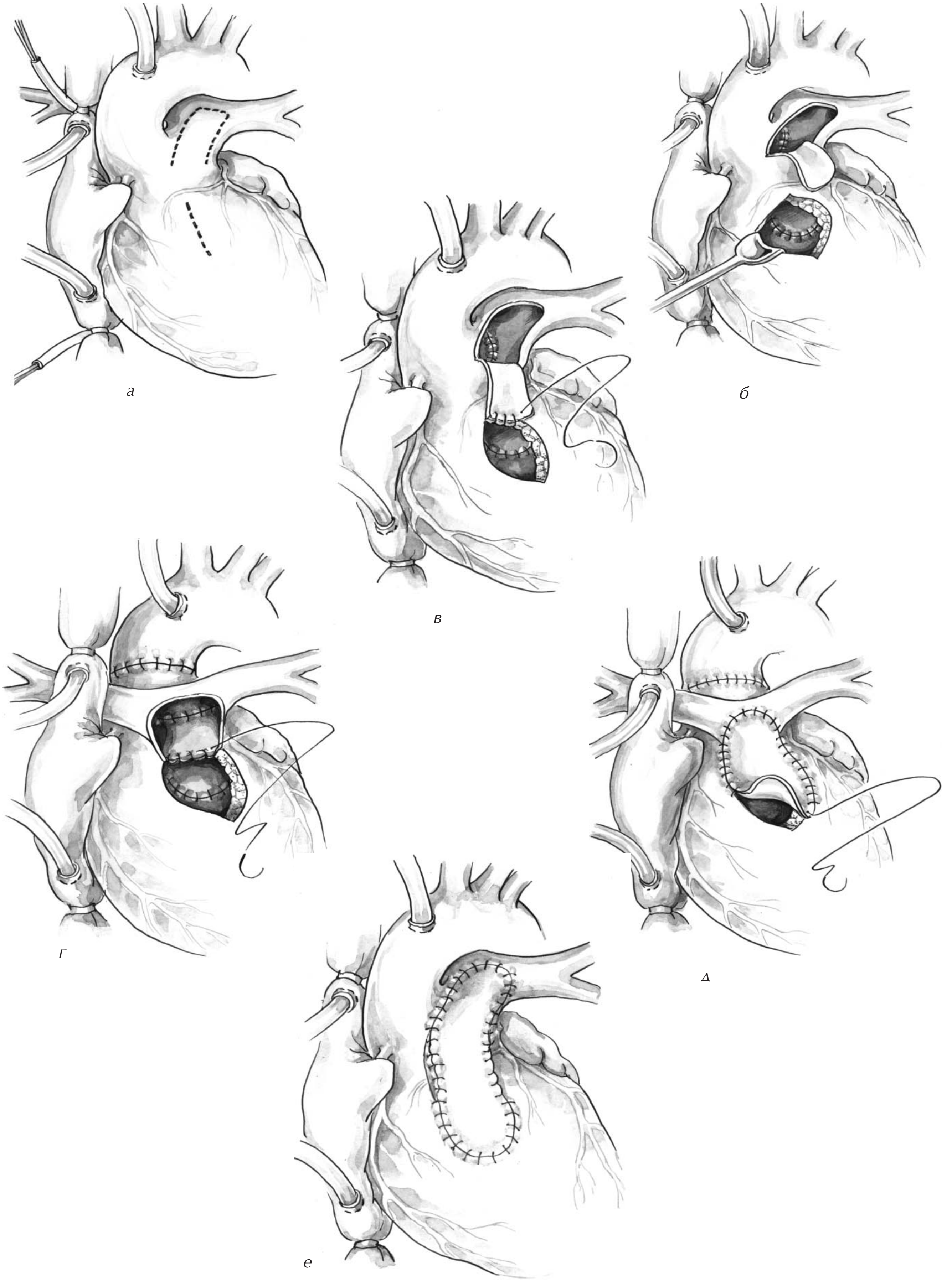


Рис. 14. Модификация операции Barbero–Marcial (Nakae)

увеличить истинную степень стеноза. Лишь во время операции можно оценить его значимость. Только при выраженном стенозе показана щадящая комиссуротомия, чтобы не увеличить недостаточность клапана. Стеноз клапана обычно не повышает степени риска.

Недостаточность клапана является более серьезной проблемой. В противоположность стенозу выраженность регургитации может быть объективно оценена до операции по степени снижения диастолического давления в аорте. Умеренная недостаточность удовлетворительно переносится пациентами, в то время как выраженная несостоятельность клапана требует коррекции и является одним из ведущих факторов риска смерти. Операция усложняется по двум причинам:

— кардиоплегический раствор нельзя вводить в просвет аорты обычным способом;
— из-за возникновения «короткого круга» между клапаном и дренажем возникает опасность ухудшения перфузии всего организма и растяжения сердца, если аорта не пережата, когда сердце не сокращается.

При умеренной недостаточности необходимо массировать желудочек во время охлаждения, поддерживая адекватную системную перфузию, или пережать аорту в начале искусственного кровообращения и вводить кардиоплегический раствор непосредственно в коронарные артерии. Этот метод технически трудновыполним у маленьких детей и связан с риском ишемии миокарда при относительно высокой температуре. Альтернативным вариантом является раннее пережатие аорты с ретроградным введением кардиоплегического раствора в коронарный синус. Данная методика сопряжена с необходимостью бикавальной канюляции. После выполнения коррекции следует приступить к согреванию до снятия зажима с аорты, чтобы сердце начало сокращаться вскоре после восстановления коронарного кровотока. De Leval предложил альтернативный прием — регургитацию на клапане можно временно уменьшить, соединив створки клапана швом, наложенным на аранциевы бугорки доступом через вентрикулярный разрез. Дефект межжелудочковой перегородки оставляют незакрытым в верхней части. Снимают зажим с аорты и начинают согревание. После восстановления сокращений сердца аорту вновь пережимают на короткое время, чтобы срезать шов на створках и закрыть остаточное отверстие в перегородке.

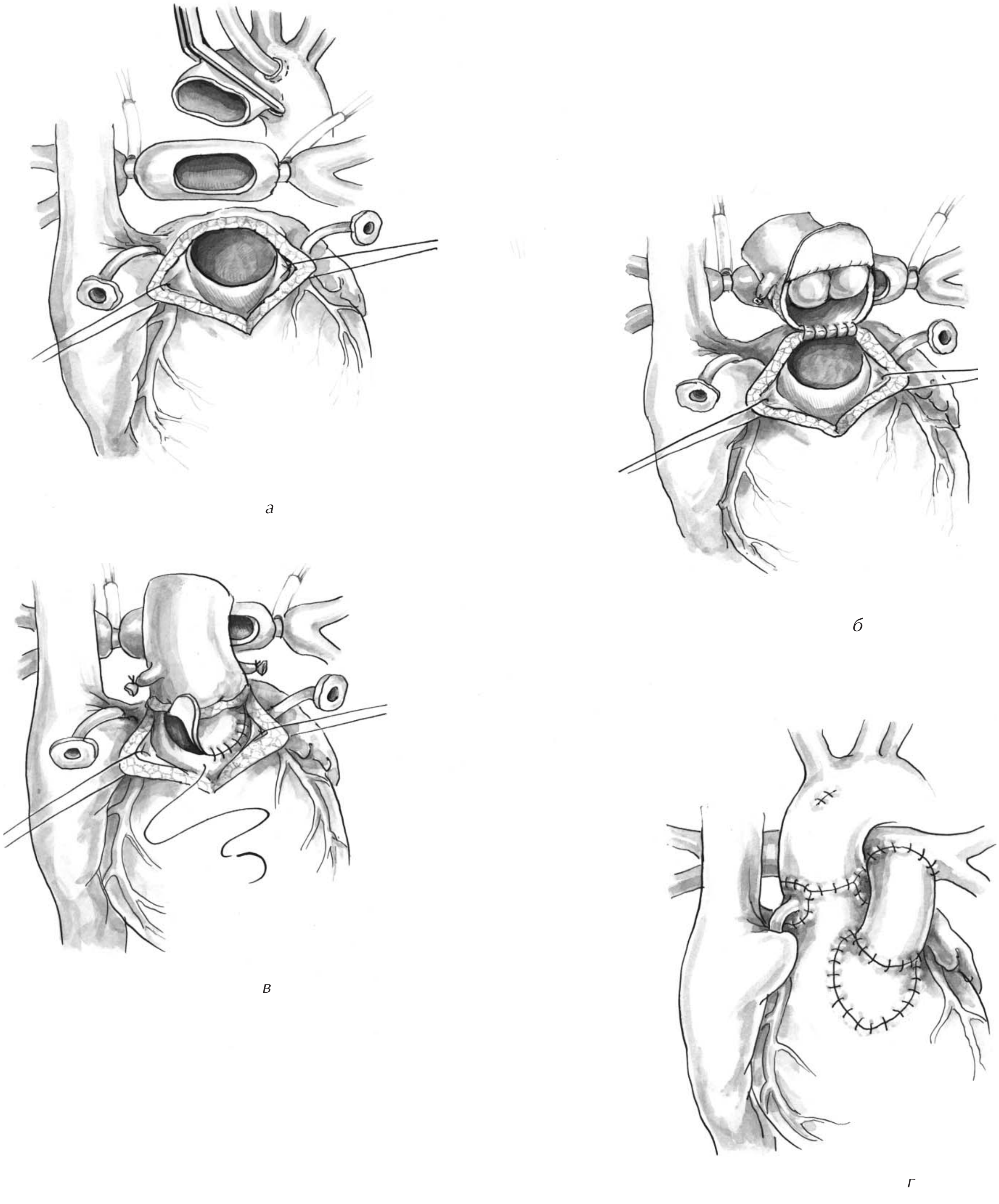
Недостаточность клапана корригируют различными методами. Иногда удается ее уменьшить анулопластикой. Для этого отверстие в стенке трункуса, образовавшееся после иссечения легочных артерий, ушивают продольно, что приводит к сужению окружности ствола на уровне вершин комиссур и способствует улучшению коаптации створок. В отдельных случаях может оказаться эффективной вальвулопластика путем ресуспензии комиссур с помощью швов с прокладками. В более тяжелых случаях необходимо протезирование клапана. Если клапанное кольцо достаточно широкое, имплантируют протез клапана соответствующих размеров. Может быть вшит клапанный протез большего размера с помощью метода Konno. Для этого выполняют вертикальный разрез трункуса, продлевая его через кольцо на ДМЖП.

Альтернативным методом является протезирование корня аорты гомоаортальным кондуитом с реимплантацией устьев коронарных артерий (24). Таким образом, операция предусматривает имплантацию двух кондуитов. Размер кондуита должен соответствовать диаметру восходящей аорты, измеренной при эхокардиографическом исследовании до операции. Для детей с массой тела до 5 кг должен быть заготовлен кондуит размером 10—15 мм. Если используют гомоаортальный гомографт, створкой митрального клапана донорского кондуита закрывают ДМЖП.

Восходящую аорту пересекают выше уровня отхождения легочного ствола от трункуса. Иссекают створки клапана и устья коронарных артерий, как это делают при операции артериального переключения (рис. 15, *а*). Стандартный разрез правого желудочка продлевают на стенку трункуса. Аортальный кондуит фиксируют на уровне клапанного кольца, используя переднюю митральную створку гомографта для закрытия ДМЖП (рис. 15, *б, в*). «Пуговицы» коронарных артерий реимплантируют в боковые стенки аллографта. Правую коронарную артерию следует имплантировать после заполнения корня аорты кардиоплегическим раствором для лучшей идентификации синусов. Дистальный конец кондуита анастомозируют с аортой. Выводной тракт правого желудочка реконструируют с помощью легочного гомографта (рис. 15, *г*).

Протезирование клапана при ОАС сопровождается высокой летальностью, достигающей 50%. В течение 13 мес выживают 25% пациентов, и повторные вмешательства необходимы в течение первых 5 лет (28, 30).

Очевидные недостатки протезирования клапана послужили стимулом для поиска более физиологических методов. Одним из них является реконструкция собственного клапана, предусматривающая иссечение наименьшей из некоронарных створок с ликвидацией соответствующего синуса



а

б

в

г

Рис. 15. Протезирование корня аорты гомоаортальным кондуитом с реимплантацией устьев коронарных артерий

(рис. 16). Таким образом, четырехстворчатый клапан ремоделируется в трехстворчатый с лучшим замыканием (25, 28, 29). После операции обычно остается небольшая недостаточность клапана, которая клинически не значима. Возможность успешной вальвулопластики тесно связана с количеством створок и их неполной дифференциацией. Трехстворчатую структуру имеют 68–69% клапанов, четырехстворчатую — 22–25%, двустворчатый клапан наблюдается в 7–9% случаев. Для не-

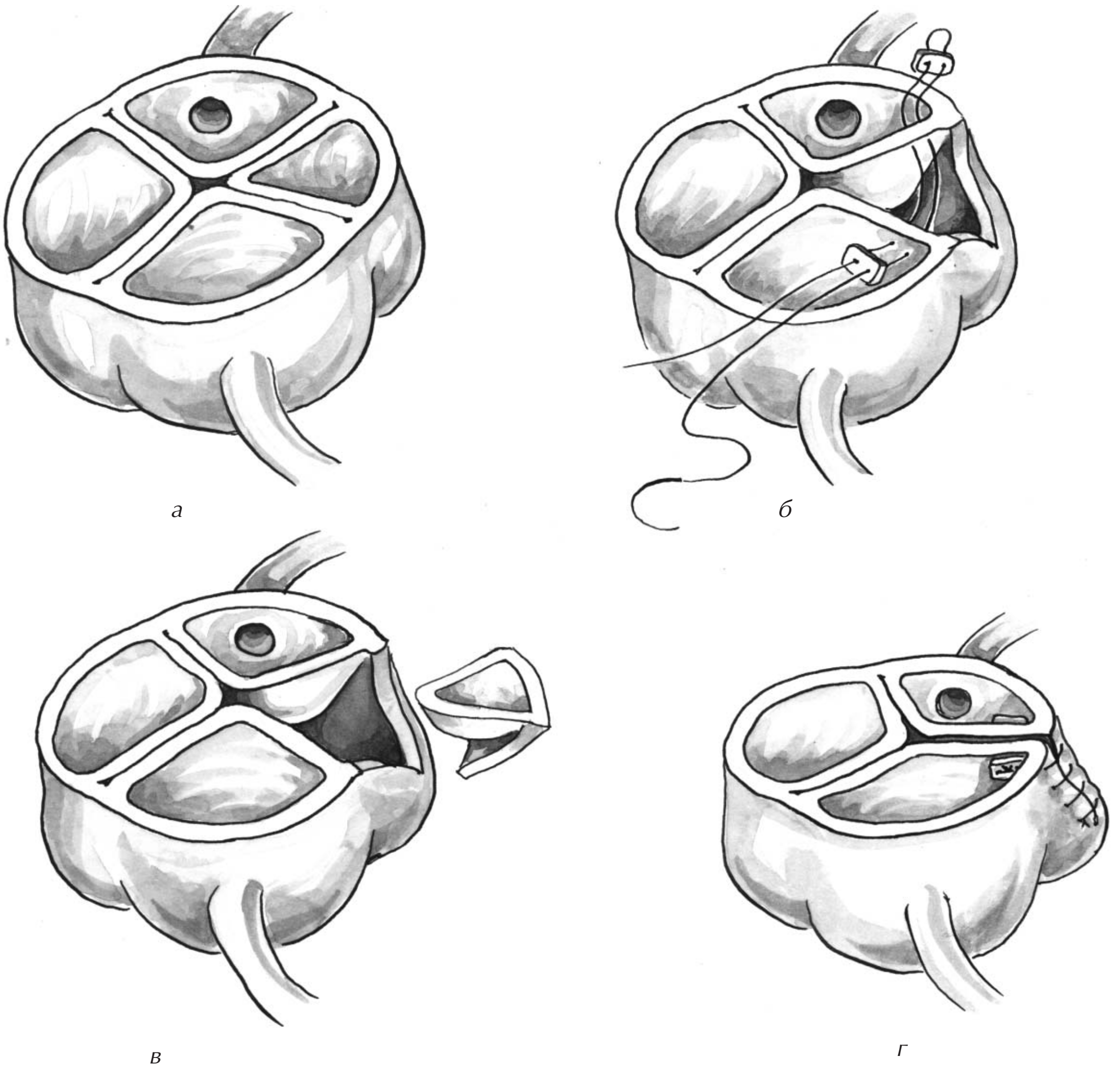


Рис. 16. Реконструкция собственного клапана: *а, б* — иссечение наименьшей из некоронарных створок вместе с синусом; *в, г* — формирование трехстворчатого полулунного клапана

компетентных клапанов характерны утолщение и неравные размеры створок. Чаще всего недостаточность наблюдается при его четырехстворчатой структуре. При трехстворчатой структуре дисплазия клапана выражена в меньшей степени. Конверсия четырехстворчатого клапана в трехстворчатый возможна без его стенозирования, в противоположность попытке превращения трехстворчатого клапана в двустворчатый.

Коррекция ОАС, сочетающегося с перерывом дуги аорты

Приблизительно у 10% пациентов ОАС сочетается с перерывом дуги аорты. Чаще всего встречается тип В перерыва (между левой общей сонной и левой подключичной артерией. Операция при данном сочетании отличается от коррекции изолированного перерыва дуги аорты. Артериальную канюлю вводят в проксимальную часть аорты. Правое предсердие канюлируют одной или двумя канюлями. Искусственное кровообращение проводят в условиях глубокой гипотермии. Легочные артерии обжимают тесемками в самом начале перфузии. При 16–18 ^{0}С кровообращение останавливают и обжимают тесемки вокруг сосудов дуги. По выбору хирурга используют изолированную антеградную перфузию мозга, для чего аортальную канюлю продвигают в правую сонную артерию и объемную скорость кровотока снижают до 10 мл/ кг/ мин.

Легочные артерии иссекают из общего ствола. Боталлов проток пересекают с двух сторон, стараясь максимально удалить ткань протока (рис. 17, *а*). Мобилизуют нисходящую аорту, вытягивают ее кпереди и анастомозируют с заднебоковой поверхностью восходящей аорты (рис. 17, *б*) или соединяют с дефектом трункуса, образовавшимся после иссечения легочных артерий. Если расстояние между двумя сосудами слишком большое, выделяют сосуды головы и шеи. Если не удается вы-

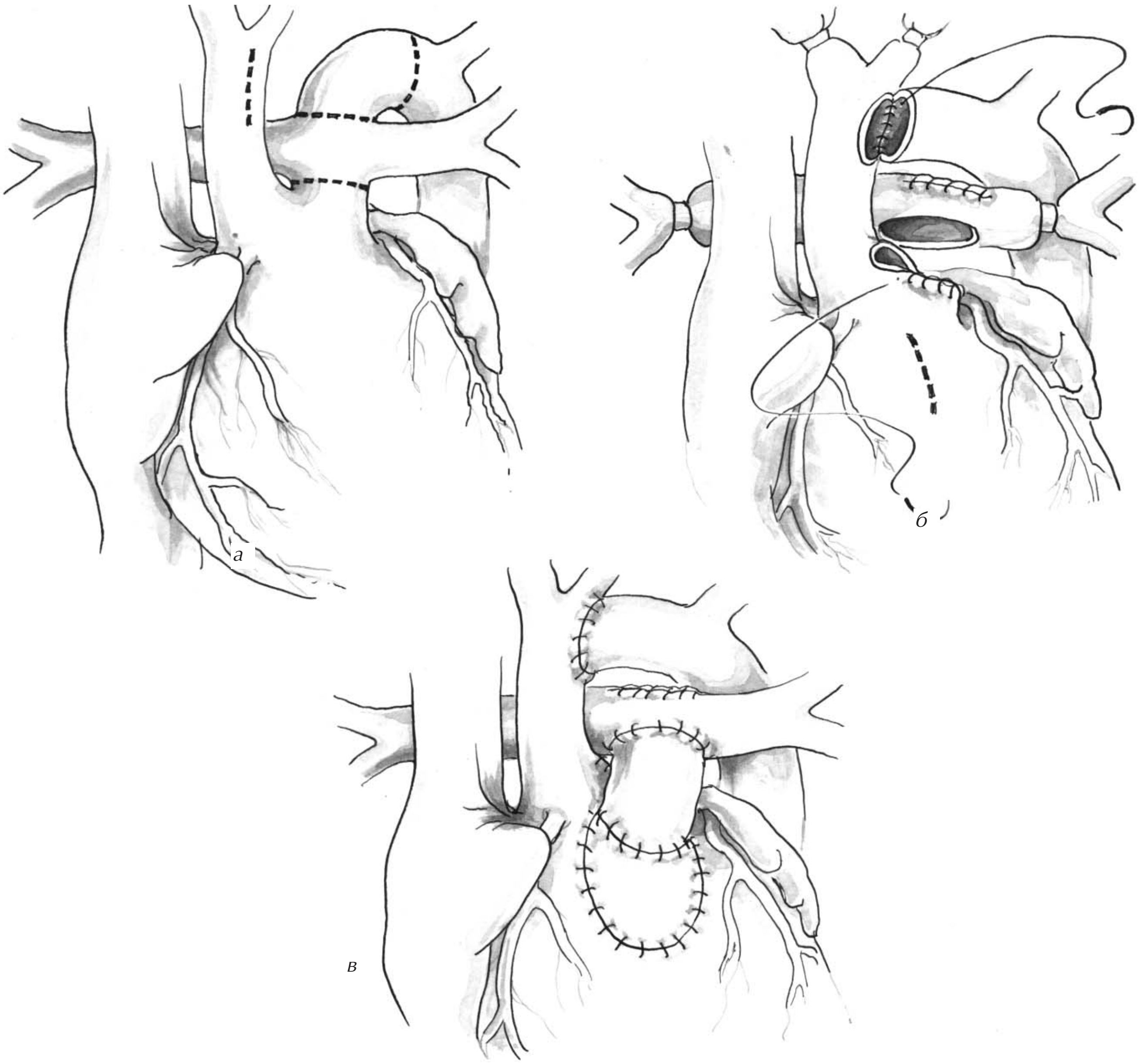


Рис. 17. Коррекция ОАС, сопровождающегося перерывом дуги аорты: *а* — пунктиром показаны места разрезов для изоляции легочных аретрий от ствола и иссечения артериального протока; *б* — анастомоз нисходящей и восходящей аорты «конец в бок»; *в* — соединение правого желудочка с легочной артерией с помощью кондуита

полнить анастомоз без натяжения, нисходящую аорту удлиняют с помощью гомографта. Мобилизация нисходящей аорты облегчается при пересечении левой подключичной артерии. Пересеченную высоко в куполе плевральной полости и разрезанную вдоль подключичную артерию можно использовать как часть стенки кондуита, способную к росту. Дефект в легочной артерии, образовавшийся на месте пересечения ОАП, ушивают. В дальнейшем операцию выполняют стандартно: закрывают ДМЖП через разрез правого желудочка и имплантируют кондуит.

Гипоплазированная восходящая аорта и дуга могут быть расширены заплатой из гомографта после частичного соединения верхних частей сосудов (рис. 18).

Коррекция общего артериального ствола с несливающимися легочными артериями

Описано несколько вариантов отхождения несливающихся легочных артерий (рис. 19) (22, 26).

Чаще всего левая легочная артерия является продолжением ОАП (рис. 20, *а*), а правая легочная артерия отходит от общего ствола. Обе легочные артерии отсекают от аорты и анастомозируют с го-

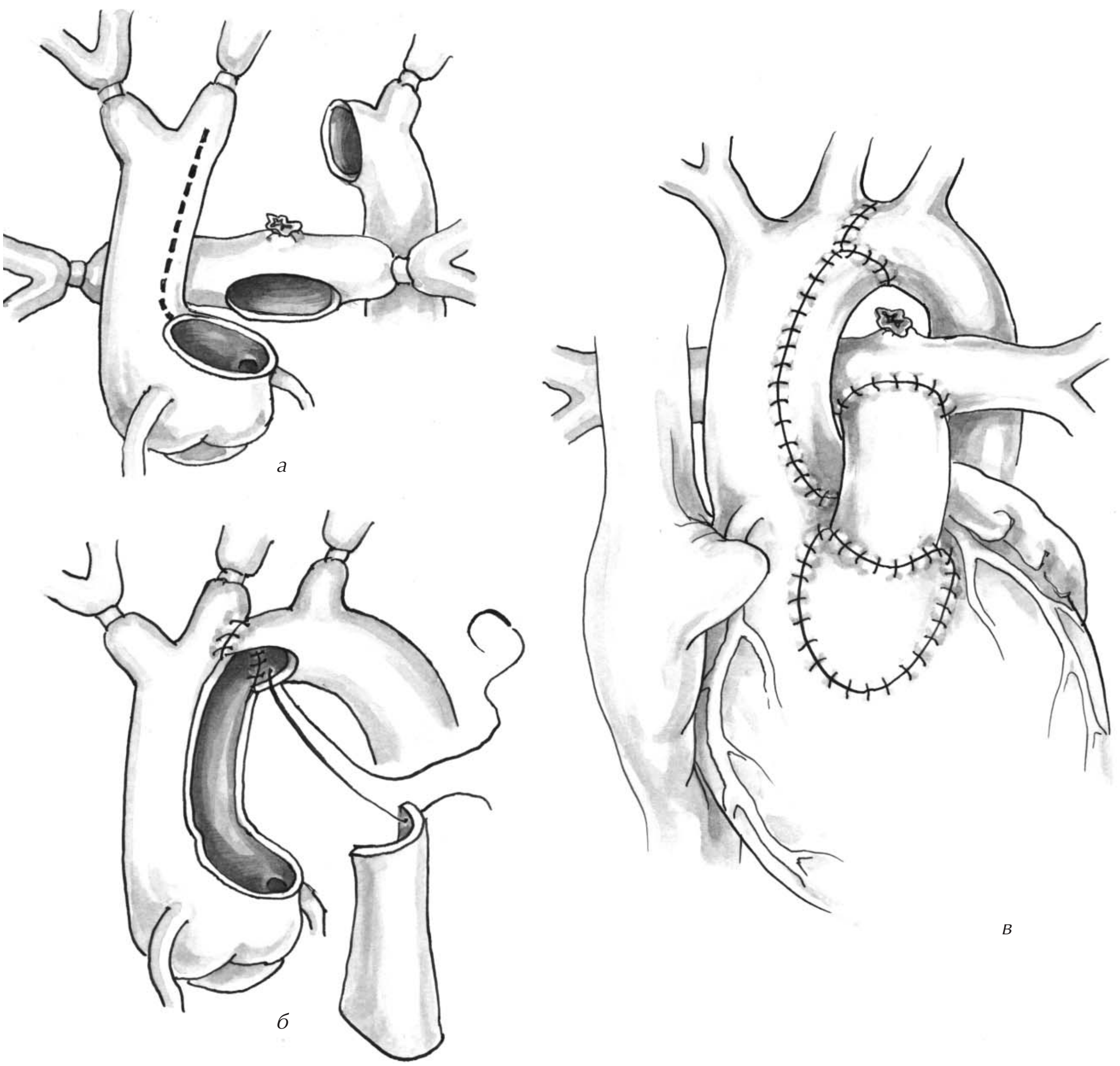


Рис. 18. Техника коррекции ОАС с перерывом дуги и гипоплазией восходящей аорты (*а–в* этапы операции)

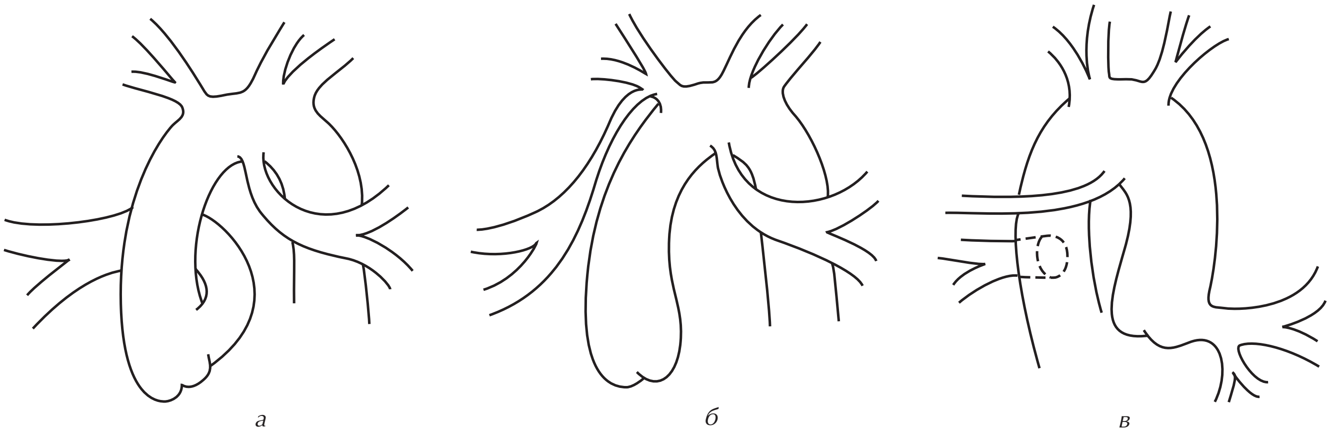


Рис. 19. Варианты несливающихся легочных артерий при ОАС по Bove (22): *а* — правая легочная артерия отходит, как обычно, от ствола, левая легочная артерия является продолжением ОАП; *б* — правая легочная артерия отходит от безымянной артерии, левая — от ОАП; *в* — правая верхнедолевая легочная артерия отходит от ОАП, правая нижнедолевая легочная артерия отходит от нисходящей правосторонней аорты, левая — непосредственно от левого синуса Вальсальвы, а левая коронарная артерия отходит от левой легочной артерии

мографтом «конец в конец» или «конец в бок», используя бифуркационный гомолегочный кондуит (рис. 20, *б*). Ткань боталлова протока должна быть полностью иссечена. Дистальный конец кондуита может быть соединен с легочными артериями после их унифокализации (рис. 20, *в*). Сшивание задних стенок обеих легочных артерий обеспечивает возможность роста бифуркации.

Техника коррекции ОАС при аномалиях коронарных артерий

Одним из сложных вариантов является высокое отхождение от ствола и интрамуральное прохождение коронарных артерий. При этом артерия выходит за пределы стенки трункуса ниже реального устья и поэтому может быть пересечена при отделении легочных артерий. Bove и соавторы (22) предожили прием, позволяющий избежать катастрофических последствий этой ситуации. Стенку непредумышленно пересеченной артерии, обращенной в сторону просвета аорты, рассекают продольно, чтобы увеличить устье. Отверстие в стенке трункуса закрывают заплатой поверхностным швом, неглубоко проникающим в ее толщу.

ВЫБОР ТИПА ОПЕРАЦИИ

Даже безупречная анатомическая коррекция с использованием гомографта омрачается неизбежной реоперацией по замене кондуита из-за отсутствия его роста и возникновения недостаточности клапана. Это обстоятельство стимулировало разработку приведенных выше методов формирова-

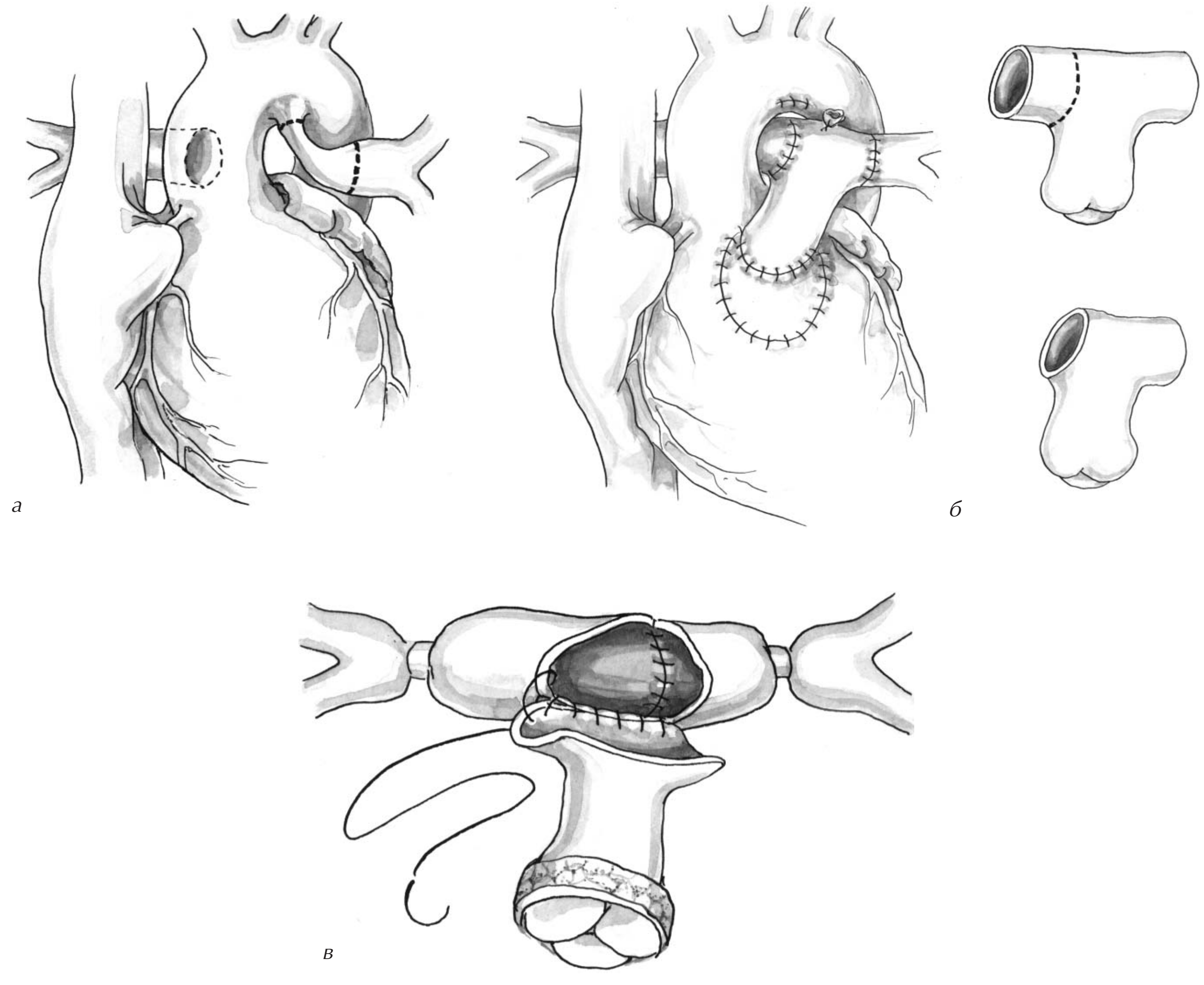


Рис. 20. Вариант коррекции общего артериального ствола при несливающихся легочных артериях: *а* — наиболее типичный вариант несливающихся легочных артерий; *б* — использование бифуркационного гомолегочного кондуита; *в* — кондуит пришит к предварительно унифокализированным легочным артериям, создающих перспективу роста бифуркации

ния легочного артериального тракта из собственных тканей в надежде избежать повторных вмешательств. Использование собственных тканей для реконструкции выводного тракта правого желудочка сопровождается регургитацией разной степени выраженности. Даже создание моностворчатого клапана не препятствует регургитации вследствие повышенного ЛСС у новорожденных. Предполагается, что такие операции возможны, по крайней мере, в возрасте, при котором наблюдается наименьшее ЛСС (2–4 мес). Результаты, представленные авторами этих методик (19, 20) и их последователями (23)(летальность составляет 17, 28, 43% соответственно), показывают, что цена теоретической возможности избежать реоперации слишком велика, тем более что пока неизвестно, станет ли реальностью возможность избежать повторных операций в отдаленном будущем.

У половины пациентов имеются анатомические аномалии клапана трункуса и коронарных артерий. Даже при относительной невыраженности в сочетании они могут существенно увеличить хирургический риск, поэтому пределы допустимых технических ошибок и хирургических неточностей сильно сужены, а сердечный резерв в послеоперационном периоде ограничен. Использование же клапанного кондуита позволяет максимально приблизиться к нормальным физиологическим условиям.

Мы предложили компромиссный вариант — интраоперационное формирование дву- или трехстворчатого клапанного кондуита из аутоперикарда. Однако возможность роста такого кондуита в отдаленном периоде вызывает сомнение, поэтому использование этой методики у детей первых месяцев жизни может стать альтернативой аллографтам только при их отсутствии.

В последнее время некоторые хирурги обращаются к транслокации бифуркации легочной артерии на переднюю стенку правого желудочка («маневр Jeckompte») в качестве альтернативы кондуитам. Этот прием особенно оправдан при сопутствующем перерыве дуги аорты, когда правая легочная артерия может быть сдавлена реконструированной дугой (27).

В настоящее время преобладает тактика раннего вмешательства в неонатальном периоде для профилактики развития ОБЛС. Операция должна включать закрытие ДМЖП, использование содержащего клапан гомолегочного кондуита и сохранение овального окна открытым.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Хирургическая коррекция ОАС прогрессирует в течение последних двух десятилетий. Операции выполняются предпочтительно в неонатальном периоде, с летальностью в неосложненных случаях, приближающейся к нулю (21, 22). Отдаленные результаты в этих случаях хорошие.

Степень риска повышается при аневризме, недостаточности клапана трункуса и сопутствующих аномалиях, таких, как перерыв дуги аорты, несливающиеся легочные артерии и аномалии коронарных артерий (одно устье, двойная передняя нисходящая артерия, высокое отхождение левой коронарной артерии).

Через 3 года—5 лет показана реоперация для замены кондуита на больший размер. Замена кондуита может также потребоваться в течение 1 года – 5 лет после операции в связи с его кальцификацией. Достаточно велика частота реопераций и по другим поводам: наличию остаточного ДМЖП, аневризмы выводного тракта правого желудочка, недостаточности клапана неоаорты, подклапанного и надклапанного стенозов аорты, СЛА, полной AV-блокады.

У больных с единственным легким отдаленный прогноз плохой.

Литература

1. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. Surg Clin North Am 1949; 29:1245.
2. Van Praagh R, Van Praagh S. Anatomy of common aortico-pulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications: a study of 57 necropsy cases. Am J Cardiol, 16:406,1965.
3. Mair DD, Ritter DG, Davis GD, Wallace RB, Danielson CR, McGoon DC. Selection of patients with truncus arteriosus for surgical correction: anatomic and hemodynamic considerations. Circulation 1974:49:144-151.
4. Rosenquist CC, Bharati S, McAllister HA, Lev M. Truncus arteriosus commonis: truncal valve anomalies associated with small conal or truncal septal defects. Am J Cardiol 1976:37:410- 412.
5. Pearl JM, Laks H, Drinkwaler DC Jr. et al. Repair of truncus arteriosus in infancy. Ann Thorac Surg 1991:52:780-786.
6. Losay J, Planche C, Lacour-Gayet F. Touchot A, Bruniaux J. Resullats immediats et a moyen terme de la reparation complete du tronc arteriel commun dans la premiere anne de vie. Arch Mat Coeor Vaiss 1991:84:691-695.
7. Bove EL, Beckman RH, Snider AR, et al. Repair of truncus arteriosus in the neonate and young infant. Ann Thorac Surg 1989; 47: 499-505.
8. Van Mierop LHS, Pallemon DF, Schnarr WR. Pathogenesis of persistent truncus arteriosus in light of observations made in a dog embryo with the anomaly. Am J Cardiol 1979; 41:755-762.
9. Barteings MM, Gittenberger-de Groot AC. Morphogenetic considerations on congenital malformations of the outflow tract. In: Common arterial trunk and tetralogy of Fallot. Int J Cardiol 1991; 32:213-230.
10. Fuglestad SJ, Puga FJ, Danielson GK, Edwards WD. Surgical pathology of the truncal valve: a study of 12 cases. Am J Cardiovasc Pathol 1988; 2:39-47.
11. Gerlis LM, Wilson N, Dickinson DF, Scott O. Valvar stenosis in truncus arteriosus. Br Heart J 1984:52:440-445.
12. Sotomora RF, Edwards JE. Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. Circulation 1978; 57:624-633.
13. Anderson RH, Becker AE, van Mierop LHSW. What should we call the 'crista'? Br Heart J 1977:39:856-859.
14. Ceballos R, Solo B, Kirklin JW. Bargeron LM Jr. Truncus arteriosus: an analomical-angiographic study. Br Heart J 1983; 49: 589-599.
15. Crupi G, Macartney FG, Anderson RH. Persistent truncus arteriosos: a study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis. Am J Cardiol 1977; 40: 569-578.
16. Rosenquist CC, Bharati S, McAllister HA, Lev M. Truncus arteriosus commonis: truncal valve anomalies associated with small conal or truncal septal defects. Am J Cardiol 1976: 37: 410-412.
17. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Clark EB. Maternal diabetes and cardiovascular malformations: predominance of double outlel right ventricle and truncus arteriosus. Teratology 1990;41:319-326.
18. Ebert PA, Turley K, Stanger P, Hoffman JIE, Heymann MA, Rudolph AM. Surgical treatment of fruncus arteriosus in the first 6 months of life. Ann Surg 1984;200:451-456.
19. Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, Jatene A. A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:364.
20. Nakae S, Kasachara S, Kuroyama N, Lin Z-B, Hiraischi S, Agata Y, Yoshimura H. Correction of truncus arteriosus with autologous arterial flap in neonates and small infants. Ann Thorac Surg 1996; 62:123-9.
21. Hanley FL, Heinemann MK., Jonas RA, et al. Repair of truncus arteriosus in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1047-56.
22. Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK, et al. Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:1057-66.
23. Lacour-Gayet F, Serraf A, Komiya T et al. Truncus arteriosus repair: influence of techniques of right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg, 1996;111:849-56
24. Elkins RC, Steinberg JB, Razook JD, et al. Correction of truncus arteriosus with truncal valvar stenosis or insufficiency using two homografts. Ann Thorsc Surg 1990, 50:728
25. Imamura M, Drummond-Webb J.J, Sarris G.E.,.Mee R.B.B. Improving early and intermediate results of truncus arteriosus repair: a new technique of truncal valve repair. Ann Thorac Surg 1999;67:1142-6.
26. Shanley CJ, Lupinetti FM, Shah NL, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL. Primary unifocalization for the absence of intrapericardial pulmonary arteries in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg, 1993;106:237-47.
27. Mohamed G, Ott DA. Anterior translocaton of the pulmonary confluence in the surgical treatment of truncus arteriosus. Texas heart institute J 1993;20:285-7.
28. Elami A, Laks H, Pearl JM. Truncal valve repair: initial experience with infants and children. Ann Thorac Surg 1994;57:397-402.
29. Black MD, Adatia I, Freedom RM. Truncal valve repair: Initial experience in neonates. Ann Thorac Surg 1998;65:1737-40.
30. McElhinney DB, Reddy VM, Rajasinghe FIA, Mora BN, Silverman NH, Hanley FL. Trends in the management of truncal valve insufficiency. Ann Thorac Surg 1998;65:517-24.
31. Elliott MJ, Cesnjevar R. Operative cardiac surgery. Persistent truncus arteriosus. Arnold.London.2004.pp 807-820.

Часть девятая

ПОРОКИ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Глава 50

СУЖЕНИЕ ПУТЕЙ ПРИТОКА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Врожденный митральный стеноз первые описал Smith (1) в 1846 г. В 1923 г. появилось первое сообщение об успешной комиссуротомии, выполненной Culter и Levine 11-летней пациентке (комиссуротомия была осуществлена при помощи тонкого изогнутого хирургического ножа через стенку желудочка). Два года спустя Souttar (2) выполнил операцию 15-летней пациентке, при этом митральное отверстие было расширено при помощи пальца доступом через ушко левого предсердия. Несмотря на то что указанные хирургические вмешательства были выполнены детям, они проводились по поводу приобретенных пороков митрального клапана. В 1952 г. Bower впервые успешно выполнил закрытую комиссуротомию по поводу врожденного стеноза митрального клапана ребенку в возрасте 5,5 года. Сообщение об успешном протезировании митрального клапана 10-месячному младенцу, опубликовано в 1964 г.

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Формирование митрального клапана начинается на 4-й неделе развития зародыша из мезодермы, образующей сердечные подушечки *(endocardial cushions)*, которые расположены с левой стороны AV-отверстия. Подушечки участвуют в формировании створок между предсердным и желудочковым отделами общего AV-канала. В образовании клапана также принимает участие выпячивание мышечной ткани желудочка, которая отделяется от его стенки (3). Формирование перегородок между предсердиями и желудочками сердца эмбриона происходит на 5–6-й неделе внутриутробного развития. Эти перегородки образуются за счет слияния брюшной и позвоночной подушек с образованием структур, в дальнейшем участвующих в формировании митрального и трехстворчатого клапанов (4, 5). В области левого AV-отверстия на 6-й неделе внутриутробного развития уже образуются задняя (из левой сердечной подушечки) и предсердная (в месте слияния брюшной и позвоночной подушек) створки митрального клапана. Одновременно происходит образование мышечных внутрижелудочковых структур (*trabecule*), которые являются прообразом сухожильных нитей и папиллярных мышц, благодаря чему на 7-й неделе внутриутробного развития происходит формирование первичного митрального клапана. На 3-м месяце внутриутробного развития створки AV-клапанов и волокна, отходящие от их свободных краев, имеют мышечную структуру. В дальнейшем мышечная ткань в створках клапанов, а также в участках трабекул, преобразующихся в сухожильные нити, замещается соединительной тканью (коллагеном). На 6-м месяце внутриутробного развития происходит окончательное формирование створок и сухожильных нитей из соединительной ткани. По свободным краям створок клапана со стороны предсердия в период новорожденности можно обнаружить небольшие узелки, являющиеся остатками первичных сердечных подушечек *(noduli Albini)*.

Кольцо митрального клапана формируется из фиброзного скелета сердца, который вначале состоит из переднемедиального и латерального фиброзных треугольников и связывающих их коллагеновых волокон. Фиброзная ткань образует переднюю половину или две трети кольца. Остальная часть кольца, соответствующая линии прикрепления задней створки, плохо дифференцирована. В этом месте фиброзное кольцо формируется за счет образования AV-борозды, которая окружает эмбриональную сердечную трубку. Отложение желеобразной ткани сердца вдоль эндокардиальной поверхности борозды и механическая нагрузка приводят к регрессии миоцитов и прерыванию мышечной связи между AV-отверстиями, за исключением области пучка Гиса (6).

АНАТОМИЯ

К аномалиям, стенозирующим левое AV-отверстие, относятся:

1. Атрезия митрального клапана.
2. Дисплазия митрального клапана.

3. Аномалия строения створок митрального клапана.
4. Пороки структур, связанных с митральным клапаном:

— клапанного кольца;
— папиллярных мышц и сухожильных нитей;
— надклапанной диафрагмы.

5. Удвоение митрального клапана.

Врожденные пороки митрального клапана могут входить в состав ряда синдромов.

Синдром Shone включает в себя наличие парашютообразного митрального клапана, надклапанную диафрагму левого AV-отверстия, подклапанный стеноз аорты и коарктацию аорты (7). Синдром Bharati–Lev представляет собой врожденную многоклапанную дисплазию *(congenital polyvalvular disease)* (8). Врожденный муковисцидоз (синдром Hurler) приводит к нарушению структуры и функции створок клапана (9).

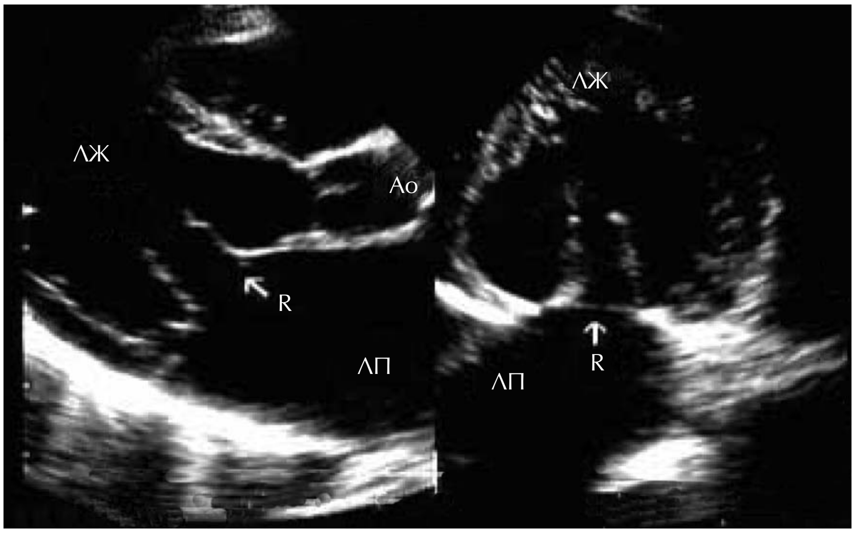


Рис. 1. Эхокардиограмма при надклапанном стенозирующем кольце (Ао — аорта, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, R — надклапанное кольцо)

Надклапанное стенозирующее кольцо

Надклапанное кольцо образуется из соединительной ткани, которая происходит из предсердной поверхности створок митрального клапана и суживает вход в митральный клапан. Изолированное стенозирующее надклапанное кольцо встречается редко. В большинстве случаев оно сочетается с другими пороками, такими, как парашютообразный митральный клапан, субаортальный стеноз, коарктация аорты. Кольцо может быть приращено к передней створке митрального клапана и гемодинамически напоминает митральный стеноз. Подлежащий аппарат митрального клапана может быть как нормальным, так и аномальным. В отличие от трехпредсердного сердца, овальное окно и ушко левого предсердия располагается выше плоскости мембраны (см. гл. 38). Аномалия диагностируется с помощью двухмерной трансторакальной и чреспищеводной ЭхоКГ (рис. 1).

Гипоплазия и атрезия митрального клапана

Атрезия митрального клапана

Атрезия левого AV-отверстия обусловлена сращением его створок или полным его отсутствием. Она является частью одного из вариантов синдрома гипоплазии левых отделов сердца и одножелудочкового сердца.

Врожденный митральный стеноз

Врожденный митральный стеноз можно классифицировать в зависимости от того, какой компонент митрального клапана аномален — створки, кольцо, хорды или папиллярные мышцы. Однако в большинстве случаев все компоненты клапанного аппарата патологически изменены.

Врожденный митральный стеноз представляет собой вариабельную комбинацию аномалий, включая утолщенный закругленный край створки, укороченные и утолщенные хорды, фиброзную облитерацию межхордальных пространств, аномальное прикрепление хорд, гипоплазию папиллярных мышц или их сращение. Наиболее частыми сопутствующими пороками являются коарктация аорты и стеноз аорты. Обычно имеется склероз эндокарда, но полость левого желудочка в большинстве случаев нормальная или умеренно уменьшена (более 70% нормы). Средняя выживаемость в одной из групп пациентов с этим пороком варьировала от 2 до 12 лет и не зависела от размера митрального отверстия или левого желудочка, а также от наличия осложняющих сопутствующих аномалий (10).

Сращение комиссур митрального клапана

При этом варианте стеноза комиссуры плохо идентифицируются, хорды недоразвиты или полностью отсутствуют. Подвижность створок огра-

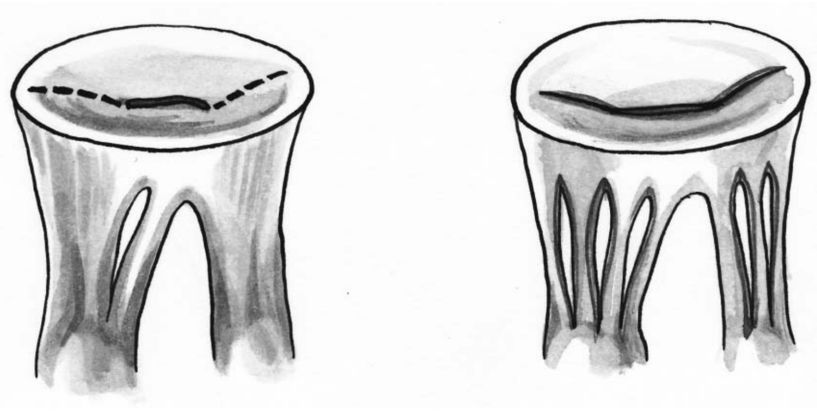


Рис. 2. Сращение комиссур митрального клапана. Сухожильные нити отсутствуют или плохо развиты

ничена, а центральное отверстие митрального клапана значительно сужено. Сращение створок по комиссурам с небольшим по размеру отверстием, несколько смещенным от центра, может приводить к образованию воронкообразного клапана *(funnel valve)*. Створки клапана грубые, их края деформированы, сухожильные нити укорочены, сращены или отсутствуют (рис. 2).

Избыточность тканей створок и хорд

В наиболее тяжелых формах межхордальное пространство облитерировано избыточной тканью клапана и наростами (рис. 3). Иногда утолщенные хорды создают субаортальную обструкцию. Аномальные створки митрального клапана или прикрепление хорд к перегородке может вызвать сужение выводного тракта левого желудочка уже в раннем возрасте. Микроскопические исследования дополнительных створок клапана обнаруживают фиброзную ткань и миксоидную дисплазию (11). Сопутствующим пороком является частичный АВСД.

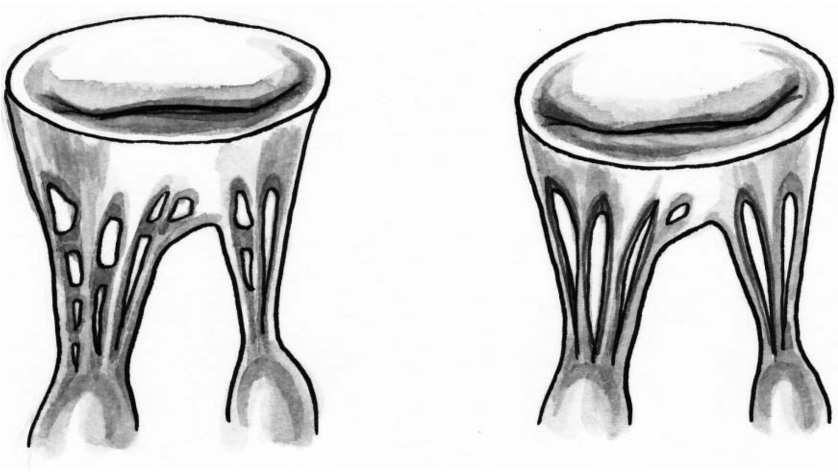


Рис. 3. Избыточная ткань створок и подклапанного аппарата. Межхордальные пространства частично или полностью облитерированы

Удвоение митрального клапана

При этой аномалии дополнительный мостик ткани частично или полностью разделяет митральный клапан на два отверстия, которые открываются в левый желудочек (рис. 4).

Двойной клапан является случайной находкой при эхокардиографическом исследовании или во время операции и в половине случаев сопровождается стенозом или недостаточностью. Оба отверстия имеют одинаковые размеры в 15 % случаев. Чаще они имеют неравные размеры, меньшее из них расположено у переднелатеральной комиссуры (41 %) или у заднемедиальной комиссуры (44 %) (12). Встречается удвоение небольшого рудиментарного клапана или удвоение полностью развитого дополнительного клапана, когда невозможно определить, какой из клапанов является истинным. Рядом с истинным клапаном наблюдается самостоятельное дополнительное клапанное кольцо с независимыми створками и клапанным аппаратом даже при незначительных размерах или выраженной гипоплазии дополнительного клапана. Отверстие дополнительного клапана, гораздо меньших размеров, может располагаться в области задней или передней створки (со стороны межпредсердной перегородки) истинного клапана. Выделяют 3 типа удвоения митрального клапана:

1. Дополнительный клапан расположен кзади от задней створки. Данный порок обычно сочетается с другими пороками сердца (чаще всего с АВСД).
2. Дополнительный клапан расположен кпереди от передней створки (перегородочной). Может быть аномалией, не диагностированной при жизни, и позволяет прожить до глубокой старости без каких-либо клинических проявлений.
3. Существует два равнозначных митральных клапана, практически одинаковые по размерам. Данная аномалия в 50 % случаев сопутствует другим порокам сердца.

Обычно (90 %) двойной митральный клапан находят при частичном АВСД в сочетании с митральной недостаточностью. Функциональный митральный стеноз

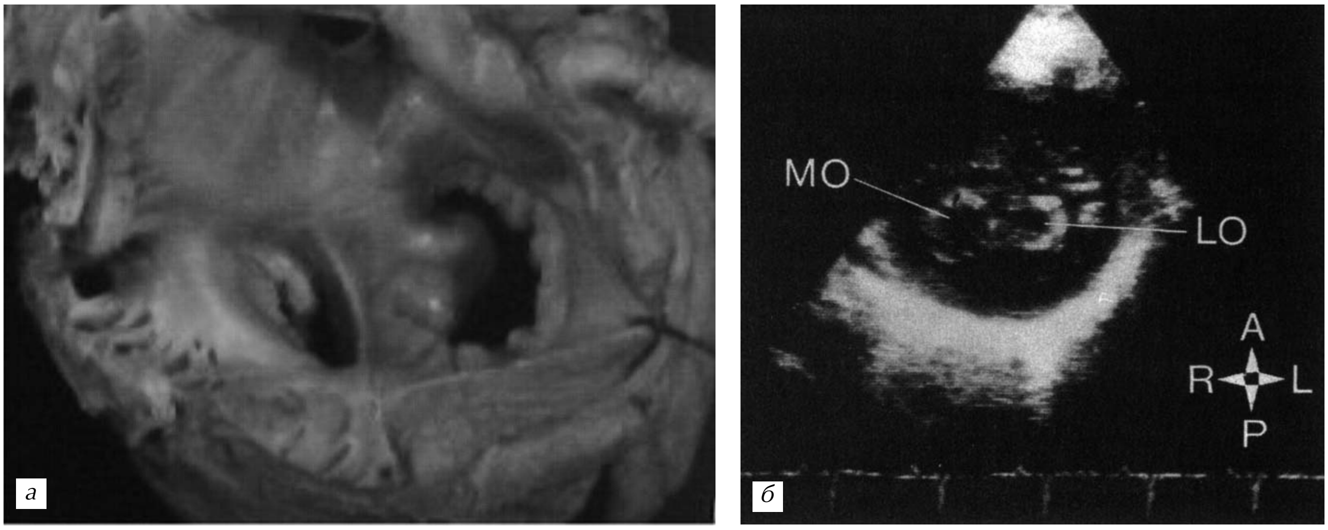


Рис. 4. Удвоение митрального клапана: *а* — препарат сердца с удвоением митрального клапана; *б* — парастернальная ЭхоКГ по короткой оси демонстрирует медиальное и латеральное отверстия (МО и LO), разделенные центральным фиброзным мостиком между передней и задней створками митрального клапана

более типичен для интактной AV-перегородки. Нередко двойной митральный клапан сочетается с коарктацией аорты.

При эксцентричном малом отверстии перемычка между двумя клапанами представлена нормальной клапанной тканью, и если её иссечь, обязательно возникнет ятрогенная митральная недостаточность.

Парашютный митральный клапан

При этой аномалии все хорды прикрепляются к единственной папиллярной мышце (рис.5) (18–20). Хорды обычно укорочены и утолщены. Вследствие облитерации межхордальных пространств образуется митральный стеноз. Анатомия сросшихся между собой папиллярных мышц очень вариабельна. Переднелатеральная и реже обе папиллярные мышцы могут полностью отсутствовать. Встречаются две различимые, но частично сросшиеся папиллярные мышцы. Расстояние между ними уменьшено.

Парашютный митральный клапан сочетается с надклапанным кольцом, подклапанным и клапанным аортальным стенозом, коарктацией аорты и может быть одним из компонентов анатомического синдрома Shone (7).

Без операции средняя продолжительность жизни больных составляет 10 лет и зависит в большей степени от объёма левого желудочка, чем от размера митрального клапана (10).

Митральная аркада или гамак

Редкая патология, при которой створки митрального клапана утолщены, хорды укорочены или вовсе отсутствуют. Створки непосредственно прикрепляются к папиллярным мышцам, что ограничивает подвижность митрального клапана, создавая стеноз и недостаточность (13–17). Вдоль свободного края одной или обеих створок простирается полоска фиброзной ткани, связывающая папиллярные мышцы. При укорочении и сращении сухожильных нитей удлиненные папиллярные мышцы непосредственно прикрепляются к створкам клапана. Они приобретают вид, напоминающий аркаду (рис. 6). Если обе папиллярные мышцы замещаются несколькими более мелкими мышцами, которые прикрепляются выше обычного места прикрепления, то створки клапана, даже правильной формы, со стороны полости левого предсердия принимают вид гамака.

СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ

Врожденный митральный стеноз встречается в сочетании с множеством пороков сердца, особенно часто с коарктацией аорты (21, 22), достаточно редко, в нетяжелой форме — с d-ТМА (23). Относительно высока (28 %) частота митрального стеноза у больных с отхождением обоих магистральных сосудов, особенно с подаортальной локализацией ДМЖП (24). Нависающие (*override*) клапаны, или клапаны-наездники (*straddling*), иногда создают значительное сужение митрального клапана (25, 26). Врожденный стеноз митрального

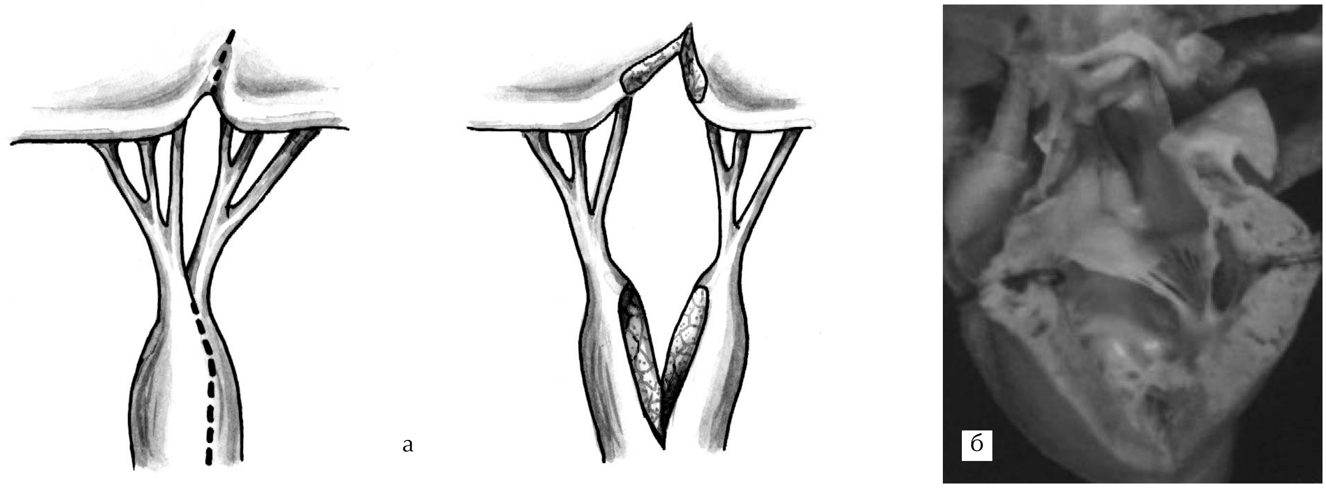


Рис. 5. Парашютный митральный клапан: *а* — имеется только одна папиллярная мышца. Стеноз обусловлен облитерацией межхордальных пространств; *б* — препарат сердца с парашютным митральным клапаном

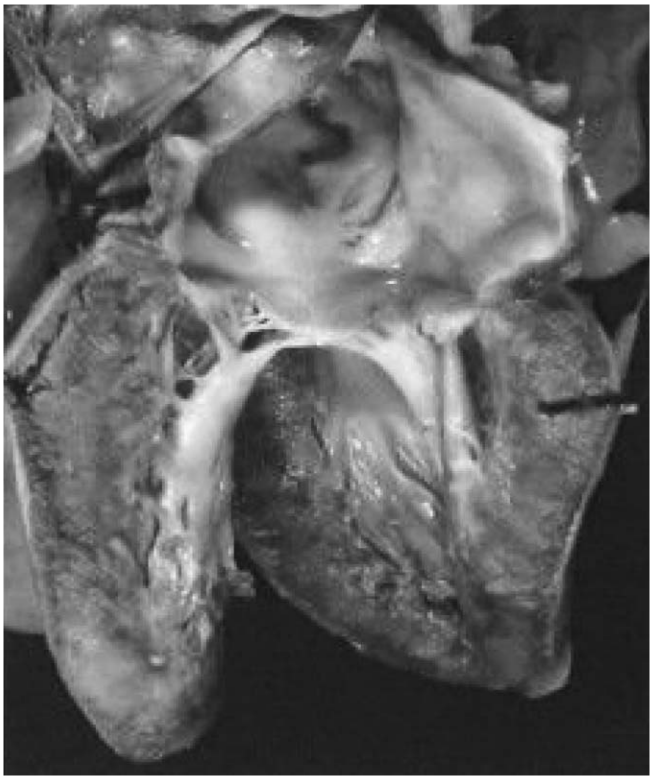


Рис. 6. Препарат сердца с аркадой митрального клапана

клапана может сочетаться со вторичным и первичным ДМПП (27).

ДИСПЛАЗИЯ СТВОРОК МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Врожденное изолированное сужение левого AV-отверстия без признаков гипоплазии левых отделов сердца — наиболее редкая аномалия, при которой створки клапана утолщены, малоподвижны, неправильной узловатой формы. Комиссуры клапана сращены или створки настолько деформированы, что комиссуры не идентифицируются. Иногда вместо одного суженного отверстия может быть несколько небольших отверстий, которые с трудом пропускают кровь из увеличенного левого предсердия. В отдельных случаях над или под клапаном имеются выраженные соединительнотканные образования, частично перекрывающие отверстие клапана (1, 13, 14).

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Функциональная обструкция митрального клапанного аппарата на любом уровне затрудняет легочный венозный кровоток из левого предсердия в левый желудочек. В результате повышается давление в левом предсердии, легочных венах и капиллярном русле. Согласно концепции Starling о транскапиллярном обмене жидкости, вода просачивается в интерстициальное альвеолярное пространство, если гидростатический градиент давления превышает онкотическое давление плазмы. Застойные бронхиальные ветви сдавливают бронхиолы, увеличивая сопротивление дыхательных путей. Эти и другие факторы отрицательно влияют на механические свойства легких и газообмен, что клинически проявляется увеличением дыхательных усилий, снижением PaO_2, вызывая гипоксемию и гиперкапнию. Одновременно повышается давление в легочной артерии. Острое повышение давления в левом предсердии приводит к пассивному увеличению внутрисосудистого давления, растяжению сосудов и компенсаторному снижению ЛСС (28). Вслед за этим наступает гипоксическая легочная вазоконстрикция, развиваются легочная артериальная гипертензия и дисфункция правого желудочка как результат выраженных структурных изменений резистивных легочных сосудов.

Сопутствующее уменьшение объёма левого желудочка, ишемия, фиброз и ухудшение его функции способствуют снижению сердечного выброса. Падение сердечного выброса и несоответствие доставки кислорода потребностям организма приводят к нарушению обмена веществ, анаэробному метаболизму и системному ацидозу. Вследствие гипоперфузии почек развиваются почечная недостаточность, задержка жидкости и дисбаланс электролитов. В патогенез включаются гормональные факторы (29).

КЛИНИКА

Время появления клинических признаков стеноза митрального клапана зависит от степени обструкции, наличия и характера сопутствующих пороков, физического состояния и адекватности роста младенца. Обструкция митрального клапана заметно не нарушает кровообращение плода, даже при атрезии митрального клапана новорожденный нормально развит и при рождении отсутствуют признаки внутриутробной сердечной недостаточности.

Проявления выраженного стеноза обнаруживаются вскоре после рождения и связаны с закрытием артериального протока, снижением системного кровотока и возникновением дыхательной недостаточности из-за отёка легких. Младенцы с менее тяжелой обструкцией митрального клапана и легкими сопутствующими пороками поступают в клинику после неонатального периода, часто с предшествующей респираторной инфекцией и недостаточной прибавкой массы тела.

Другими признаками являются раздражительность, срыгивание при кормлении, профузная потливость, одышка и хронический кашель. Плохими прогностическими признаками являются ранний младенческий возраст, малый сердечный выброс и правожелудочковая недостаточность (30).

При тяжелом стенозе отмечаются признаки сниженной периферический перфузии и слабый пульс. При наличии легочной гипертензии увеличен предсердечный толчок правого желудочка. Первый тон сердца ослаблен, тон открытия митрального клапана обычно отсутствует из-за малоподвижности створок клапана. Второй тон сердца расщеплен в большей или меньшей степени, легочный компонент акцентуирован при наличии легочной гипертензии. Хотя обструкция притока должна препятствовать наполнению желудочка, III и IV сердечные тоны могут выслушиваться. На верхушке определяется низкочастотный негромкий среднедиастолический шум, часто с пресистолическим усилением. Интенсивность шума может уменьшиться и даже полностью исчезнуть при значительном сниженном сердечном выбросе.

Дополнительные шумы генерируются митральной недостаточностью, регургитацией на клапане легочной артерии и сопутствующими пороками.

Электрокардиография

На ЭКГ определяются признаки расширения левого предсердия с широко расщепленным зубцом *P* во II отведении и направленный книзу зубец *P* в передних отведениях. Расширение правого желудочка и предсердия свидетельствует о тяжелом стенозе и легочной гипертензии. Ось *QRS* отклонена вправо (90—150°), преобладание левого желудочка может отсутствовать. Однако эти признаки могут варьировать в зависимости от сопутствующих пороков и развития левого желудочка. При расширении левого предсердия и гипертензии амбулаторные электрокардиографические исследования могут выявить предсердные аритмии.

Рентгенография

На рентгенограмме отмечается расширение левого предсердия по наличию двойного контура и оттеснению кверху левого главного бронха в переднезадней проекции, расширение легочных вен и правых отделов сердца.

Эхокардиография

Одномерная ЭхоКГ более не используется исключительно для постановки диагноза, но может быть полезной. Она позволяет оценить открытие митрального клапана, сниженние D-E-экскурсии и наклон E-F, аномальное диастолическое движение передней створки, увеличение размеров левого предсердия и уменьшение размеров левого желудочка.

Двухмерная и цветная Доплер-эхокардиография может детализировать большинство анатомических и функциональных признаков митрального стеноза и, что особенно важно, исключить легочную венозную и надклапанную обструкцию.

Парастернальный доступ по длинной оси позволяет оценить подвижность створок клапана, длину хорд и их прикрепление. Выводной тракт левого желудочка также хорошо виден. Аномалии клапанного кольца и наличие надклапанного митрального стенозирующего кольца можно идентифицировать по парастернальной длинной оси и из четырехкамерного доступа. При тяжелом митральном стенозе важно диагностировать тромбоз левых отделов сердца. Парастернальный и субкостальный доступы по короткой оси хорошо демонстрируют удвоение митрального клапана и аномалии папиллярных мышц (31) (см. рис. 4) .

При цветной допплерографии обнаруживается турбулентный антеградный диастолический ток в левый желудочек. Она может показать локализацию уровня стеноза (клапан или хордальный аппарат) и оценить выраженность сопутствующей митральной недостаточности. При этом можно оценить другие внутрисердечные пороки. Смещение вправо межпредсердной перегородки и овального окна свидетельствуют о повышении давления в левом предсердии. С некоторыми ограничениями можно количественно оценить объём регургитации и степень сужения клапана.

Форма тока при допплерЭхоКГ не нормальна: снижен наклон E-F с ускорением в поздней диастоле. Точное определение размера отверстия клапана невозможно, так как обструкция может быть на уровне самих створок или дистальнее. Расчет чресклапанного градиента давления производят по модифицированной формуле Bernoulli:

$$P = 4\,v^2,$$

где P — пик диастолического градиента давления на митральном клапане, v — максимальная скорость тока на клапане.

Однако степень стеноза может быть недооценена, поскольку комплайнс левого предсердия высокий и значительный градиент давления не может создаться даже при тяжелой обструкции клапана. Площадь митрального отверстия можно рассчитать, используя допплер-сигналы потока (площадь митрального отверстия в $см^2$=220/давление *half-time* (мс)). Давление в левом предсердии можно рассчитать путем прибавления чрезмежпредсердного градиента давления через открытое овальное окно к расчетному или известному центральному венозному давлению. И наконец, давление в легочной артерии ($P_{ла}$) рассчитывается по формуле:

$$P_{ла}=4\,(v)^2+ЦВД,$$

где v — пик систолической скорости струи регургитации на трехстворчатом клапане (в отсутствие СЛА).

Периодическое измерение давления в легочной артерии полезно для определения тяжести митрального стеноза и времени хирургического вмешательства.

В отдельных случаях показана чреспищеводная ЭхоКГ. Это особенно касается взрослых или послеоперационных пациентов, у которых наружный доступ ограничен. Исследования могут выполняться в лаборатории катетеризации, послеоперационном отделении, во время операции и в амбулаторных условиях у старших пациентов. Интраоперационная ЭхоКГ — важный метод для оценки устранения митрального стеноза и остаточной регургитации. Эпикардиальное исследование может быть выполнено с отличным качеством при отсутствии пищеводного датчика или у очень маленьких детей. Однако это исследование проводится в хирургическом поле. Преимущества чреспищеводных исследований состоят в возможности получения отличного изображения межпредсердной перегородки, AV-клапанов с хордальным аппаратом и в отсутствии необходимости внедряться в операционное поле.

Катетеризация сердца

Газы крови отражают умеренную системную десатурацию и гиперкапнию у пациентов с отёком легких. При тяжелом стенозе оксиметрия позволяет диагностировать лево-правый шунт на предсердном уровне через открытое овальное окно. Катетеризация дает возможность произвести прямое измерение давления в легочной артерии и в капиллярном русле и рассчитать ЛСС. Одновременная запись давления в легочном капиллярном русле и левом желудочке демонстрирует увеличенную левопредсердную волну *a*, волну *v*, среднее давление и диастолический градиент давления между левыми предсердием и желудочком. Следует отметить, что обструкция легочных вен, трехпредсердное сердце и надклапанное стенозирующее кольцо могут имитировать митральный стеноз и сосуществовать с патологией митрального клапана. Сочетание пороков должно быть предварительно диагностировано неинвазивными методами. Оценка природы и тяжести легочной гипертензии усложняется при митральном стенозе. Наличие диастолического градиента давления между легочной артерией и средним давлением заклинивания капиллярного ложа свидетельствует о вазоконстрикции или обструктивных изменениях легочных артериальных сосудов. Ингаляция кислорода или легочных вазодилататоров может разрешить эту дилемму. Однако иногда требуется открытая биопсия легкого, чтобы определить выраженность легочной сосудистой патологии и оценить прогноз. Наконец, если имеется подозрение на обструкцию легочных вен, необходимо сравнить давление заклинивания и давление в левом предсердии.

Киноангиокардиография с контрастированием легочной артерии или левого желудочка в правой передней косой проекции демонстрирует утолщение и ограниченную подвижность створок митрального клапана при изолированном стенозе или диастолический дефект заполнения левого желудочка в виде часового стекла, характерный для парашютообразного митрального клапана (32). Ангиография четко выявляет митральную недостаточность. Левая вентрикулография демонстрирует анатомию выводного тракта левого желудочка.

В редких случаях атрезии митрального клапана с нормально развитым левым желудочком и аортальным клапаном необходимо селективное контрастирование левого предсердия для уточнения диагноза и выполнения баллонной или ножевой атриосептостомии в целях декомпрессии левого предсердия.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Ведение младенцев и детей с невыраженным и умеренным митральным стенозом включает обычную терапию сердечной недостаточности и наблюдение за возможными осложнениями, такими, как респираторная инфекция, эндокардит, мерцательная аритмия с угрозой эмболий. При отсутствии дисфункции правого и левого желудочков назначение дигоксина при сердечной недостаточности неэффективно, поскольку повышение давления в левом предсердии обусловлено механической обструкцией. Диуретики могут уменьшить легочный венозный застой, однако следует избегать чрезмерного диуреза, поскольку это может уменьшить выброс левого желудочка из-за снижения преднагрузки. Если сердечная недостаточность устойчива к медикаментозному лечению, необходимо хирургическое устранение обструкции. Даже в случае временной стабилизации состояния ребенка терапевтическое лечение необходимо рассматривать исключительно как подготовку к хирургической коррекции порока. В литературе есть сообщения о единичных случаях успешной баллонной ангиопластики митрального стеноза ревматического или врожденного происхождения. Однако опыт применения этого метода у младенцев и детей ограничен (33). В настоящее время все усилия должны быть направлены на оптимальную медикаментозную терапию и сохранение естественного митрального клапана при хирургическом вмешательстве.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При сочетании порока митрального клапана с другими пороками сердца хирургическая тактика должна основываться на наиболее рациональном плане коррекции порока. При умеренно выраженной клинике порока митрального клапана и при наличии других пороков предложено использовать поэтапную коррекцию, например: устранить хирургическим путем или с помощью катетерной технологии коарктацию аорты, ОАП, клапанный или надклапанный стеноз аорты. Улучшение состояния ребенка после такой коррекции позволяет отсрочить оперативное вмешательство по поводу митрального стеноза. Взвешенные показания и время вмешательства являются важной составляющей хирургической тактики.

Вмешательства на митральном клапане целесообразнее выполнять в старшем возрасте, если позволяет состояние ребенка. Отсрочка дает возможность качественнее произвести реконструкцию митрального клапана в большем сердце или выполнить имплантацию протеза большего размера. Рекомендуется сохранить собственный клапан в период максимального роста ребенка, несмотря на остаточную умеренную некомпетентность митрального клапана после пластики.

Имплантация митрального клапана в детском возрасте имеет больше отрицательных последствий, чем положительных. Наиболее весомым аргументом против ранних протезирований является необходимость замены протезов по мере увеличения массы тела. Кроме того, постоянный прием ребенком антикоагулянтов создает не меньшую проблему, чем сам искусственный клапан.

Хирургическое лечение врожденного митрального стеноза улучшилось с тех пор, как стала более ясной анатомия и функция клапана. Отрицательная динамика вторичных изменений и функции левого желудочка, легочной гипертензии и легочной функции является показанием для хирургического вмешательства. До настоящего времени мало известно о легочной гипертензии у детей с врожденным митральным стенозом и возможности её уменьшения после длительного естественного течения (34).

За редкими исключениями, ранние серии вмешательств в 1970-х годах сопровождались неудовлетворительными результатами реконструкции или протезирования у детей в возрасте до 1 года (10, 35). В последнее время накопление опыта клапансохраняющих операций у детей позволило улучшить результаты вальвулопластики и в более старшем возрасте — протезирования клапана

(36–43). Несмотря на улучшение выживаемости, к 8-му году после операции отсутствие необходимости в повторном вмешательстве составило только 58% (37). Митральная вальвулопластика остается паллиативным вмешательством в большинстве случаев. Появление на рынке маленьких низкопрофильных протезов обеспечило возможность раннего протезирования с меньшей обструкцией выводного тракта у отдельных младенцев, состояние которых требует замены клапана при неудавшейся попытке его коррекции. Малый диаметр клапанного кольца вынуждает имплантировать клапан в супраанулярную позицию.

Carpentier (44, 45) разделили пациентов с врожденной патологией митрального клапана на две группы: с недостаточностью и стенозом. Методика реконструкции клапана, разработанная Carpentier (46) и основанная на четырех принципах, революционизировала хирургию патологии митрального клапана. Эта техника предусматривает:

- ремоделирование кольца;
- резекцию и шовную пластику створок;
- укорочение хорд;
- фенестрацию хордальных сращений.

Коррекция надклапанного стенозирующего кольца

Операция включает иссечение мембраны и коррекцию сопутствующей патологии митрального клапана. Иногда мембрана настолько приращена к створкам, что безальтернативным методом остаётся протезирование. Наличие нормального подлежащего митрального клапана дает отличный результат вмешательства.

Врожденный митральный стеноз

Оптимальный возраст пациента для коррекции этой патологии — около 3 лет, хотя операции выполнялись и в более раннем возрасте. Во время операции следует стремиться получить отверстие, соответствующее среднему нормальному размеру митрального клапана для данной поверхности тела пациента (см. Приложение, табл. 1). Поскольку врожденный митральный стеноз создается различными компонентами клапанного аппарата, важно учесть, являются ли папиллярные мышцы нормальными или патологически уменьшенными.

Нормальные папиллярные мышцы

При гипоплазии клапанного кольца сам клапан может выглядеть нормальным. Компоненты клапана и желудочек могут быть гипоплазированными, что затрудняет хирургическую коррекцию. В этих случаях следует выбрать один из двух возможных вариантов: или клапанный кондуит между левым предсердием и левым желудочком (47) или модифицированную операцию Norwood I (48) как первый этап гемодинамической коррекции по Fontan.

При сращении комиссур клапана они обычно слабо дифференцируются, а хорды отсутствуют или плохо развиты. Этот тип сужения устраняют с помощью комиссуротомии и фенестрации папиллярных мышц с удалением вторичных хорд. Хирург обязан тщательно оценить клапанный аппарат в области комиссур, так как при врожденном сужении гораздо чаще, чем при приобретенном стенозе, существует вероятность повреждения аномально прикрепленной сухожильной нити или папиллярной мышцы при укорочении хорды. Эффективная комиссуротомия увеличивает переднюю створку митрального клапана и не нарушает смыкание створок без необходимости реимплантации сухожильных нитей. Врожденное сужение митрального клапана часто сопровождается патологией подклапанного аппарата, в этом случае требуется одновременное расщепление папиллярных мышц.

Необходимость протезирования клапана возникает редко.

У пациентов с избыточной тканью клапана межхордальные пространства частично или полностью облитерированы. Операция предусматривает иссечение лишних тканей между хордами.

При удвоении митрального клапана с наличием фиброзного моста между передней и задней митральными створками имеются два равных клапанных отверстия. Если суммарная площадь двойного клапана мала, может потребоваться резекция мостика, разделяющего два отверстия. При истинном удвоении митрального клапана с неравными отверстиями разделять мостик между ними нецелесообразно из-за риска развития ятрогенной митральной недостаточности (12).

Аномальные папиллярные мышцы

Эта группа включает три различных варианта врожденного митрального стеноза: парашютообразный митральный клапан с единственной папиллярной мышцей, аркаду митрального клапана (гамак) с множеством папиллярных мышц и отсутствие папиллярных мышц.

При парашютообразном клапане расщепляют папиллярную мышцу и фенестрируют облитерированные межхордальные пространства. Операция часто включает коррекцию сопутствующей обструкции выводного тракта левого желудочка, аортального стеноза и коарктации аорты (комплекс Shone). Хирургическая летальность зависит от тяжести патологии.

При митральной аркаде (гамаке) стеноз образован переплетением хорд и папиллярных мышц, которые заполняют пространство под задней створкой. Такие клапаны часто некомпетентны. Коррекция этого варианта наиболее сложна и, как правило, требует протезирования клапана.

Отсутствие папиллярных мышц как вариант патологии митрального клапана означает прямое прикрепление хорд к стенкам желудочка. При этом межхордальные пространства часто недостаточны. Единственным методом лечения является протезирование клапана.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Хирургическое лечение врожденного митрального стеноза у детей, как показали отдаленные результаты, представленные многими авторами, носит паллиативный характер. В одном из последних обзоров авторы (49) сообщают о клиническом опыте лечения 72 больных, у 13 из которых был изолированный митральный стеноз и у 59 он сочетался с другими пороками сердца. Этапному лечению подвергнуты 23 пациента, одноэтапному — 26. Ранняя летальность составила 12,5%. Факторами риска были обструкция выводного тракта левого желудочка и этапные вмешательства. В отдаленном периоде умерли 8 пациентов. В повторных операциях нуждались 24 больных. Десяти пациентам, в том числе оперированным повторно, произведено протезирование клапана. К 15-му году после операции оставались живы 69,6% пациентов, не нуждались в повторных операциях 70,8%, не требовалось протезирование клапана 69,6% пациентам.

Некоторые хирурги являются приверженцами раннего протезирования клапана и размещения его в супрааннулярную позицию, однако результаты такого вмешательства неудовлетворительны (50).

Проблемами отдаленного периода являются остаточный митральный стеноз, недостаточность митрального клапана, легочная артериальная гипертения, левожелудочковая недостаточность, обструкция системного выводного тракта, недостаточность аортального клапана и мерцательная аритмия или трепетание предсердий.

Литература

1. Edmunds H., Wagner H. R. Congenital anomalies of the mitral valve [w:] Arciniegas E. Pediatric Surgery, Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1985.
2. Ellis H. A history of surgery, Greenwich Medical Media Ltd., London, 2001.
3. Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A. The anatomy and embryology of endocardial cushion defect. J Thorac Cardiovasc Surg. 1962; 43: 71–83
4. Gray S. W., Skandalakis J. E. The thoracic aorta, [w:] Embryology for Surgeons, The embryological basic for treatment of congenital defects W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
5. Pansky B. Review of Medical Embriology, Macmillan Publ. Co, New York, Toronto, London, 1982.
6. Magovern JH, Moore GW, Hutchins GM. Development of the atrioventricular valve region in the human embryo. Anat Rec 1986;215:167–181.
7. Shone J. D., Sellors R. D., Anderson R. C. The development complex of "parachute mitral valve ", supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta, Am. J. Cardiol. 1963, 11,714.
8. Bharati S., Lev M. Congenital polyvalvular disease, Circulation, 1973, 49, 575.
9. Krovetz L. J., Lorincz A. E., Schiebler G. L. Cardiovascular manifestations of the Hurler syndrome, Circulation 1965, 31,132.
10. Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. Am J Cardiol 1978;42:592–601.
11. Ascuitto RJ, Ross-Ascuitto NT, Kopf GS, et al. Accesory mitral valve tissue causing left ventricular outflow obstruction (two–dimensional .
12. Bano-Rodrigo A, Van Praagh S, Trow-itzsch E, et al. Double orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. Am J Cardiol 1988;61: 152–160.
13. Davachi R, Moller JH, Edwards JE. Diseases of the mitral valve in infancy: anatomic analysis of 55 cases. Circulation 1971;43:565–579.
14. Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. Am J Cardiol 1978;42:592–601.
15. Layman T, Edwards J. Anomalous mitral arcade. Circulation 1967; 35: 389–395.
16. Matsushima A, Park J, Szulc M, et al. Anomalous atrioventricular valve arcade. Am Heart J 1991;121:1824–1826.
17. Carpentier A., Branchini B., Cour J. C. Asfaou E., Villani M., Deloche A., Relland J., D'Allaines C, Blondeau P., Piwnica A., Parenzan L., Brom G. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1976, 72,854.
18. Rosenquist GC. Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. Circulation 1974;49:985–993.
19. Moller H: Congenital causes of left ventricular inflow obstruction. In: Edwards JE, ed. The heart. Baltimore: Williams & Wilkins, 1974.
20. Glancy DL, Chang MY, Domey ER, et al. Parachute mitral valve: further observations and associated lesions. Am J Cardiol 1971;27:309–317.
21. Celano V, Pieroni DR, Morera JA. et al. Two–dimensional echocardiographic examination of mitral valve abnormalities associated with coarctation of the aorta. Circulation 1984;69: 924–932.
22. Wernovsky G, Jonas R, Colan S, et al. Results of the arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and abnor-

malities of the mitral valve or left ventricular outflow tract. J Am Coll Cardiol 1990;16:1446–1454.

23. Rosenquist GC, Stark J, Taylor JFN. Congenital mitral valve disease in transposition of the great arteries. Circulation 1975;51:731–737
24. Sondheimer HM, Freedom RM, Olley PM. Double outlet right venticle: clinical spectrum and prognosis. Am J Cardiol 1977;39:709–714.
25. De La Cruz MV, Miller BL. Double inlet left ventricle. Circulation 1968;37:249–260.
26. Lieberthson RR, Paul HM, Muster AJ, et al. Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves with primitive ventricles. Circulation 1971;43: 213–226.
27. Steinbrunn W, Chon KE, Selzer A. Atrial septal defect associated with mitral stenosis: the Lutembacher syndrome revisited. Am J Med 1970;48:295–302.
28. Snapper JR, Newman JH, Bernard GR, et al. Effects of alveolar hypoxia during partial mitral valve obstruction in anesthetized sheep. Am Rev Resp Dis 1985;131:65–68.
29. Baylen BG, Johnson GJ, Tsang R, et al. The occurrence of hyperaldosteronism in infants with congestive heart failure. Am J Cardiol 1980;305–310.
30. Daoud G, Kaplan S, Perrin EV, et al. Congenital mitral stenosis. Circulation 1963;27:185–196.
31. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger B, et al. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. J Am Coll Cardiol 1985;6:383–387.
32. Macartney FJ, Scott O, Ionescu MI, et al. Diagnosis and management of parachute mitral valve and supravalvar ring. Br Heart J 1974;36:641–652.
33. Kveselis DA, Rochini AP, Beekman RB, et al. Balloon angioplasty for congenital and rheumatic mitral stenosis. Am J Cardiol 1986; 57: 348–350.
34. Collins–Nakai RL, Rosenthal A, Castaneda AR, et al. Congenital mitral stenosis: a review of twenty years experience. Circulation 1977; 56: 1039–1047.
35. Klint RB, Cox WD, Agustsson MH, et al. Mitral valve replacement in infancy: a case report. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:89–93.
36. Benimoun EG, Friedli B, Rutishauser W, et al. Mitral valve replacement in children: comparative study of pre- and postoperative hemodynamics and left ventricular function. Br Heart J 1982;48: 117–124.
37. Coles I, Williams W, Watanabe T, et al. Surgical experience with reparative techniques in patients with congenital mitral valvular anomalies. Circulation 1987;76(supplIII):III117–III122.
38. Williams WG, Pollack JC, Geiss DM, et al. Experience with aortic and mitral valve replacement in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:326–333.
39. Antunes MJ. Bioprosthetic valve replacement in children: long-term follow-up of 135 mitral valve implantations. Eur Heart J 1984;5:913–918.
40. Human DG, Joffe HS, Fraser CB, et al. Mitral valve replacement in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;83:873–877.
41. Milano A, Vouhe PR, Baillot-Vermant F, et al. Late results after left-sided cardiac valve replacement in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:218–225.
42. Attie F, Lopez–Soriano F, Ovseyevitz J, et al. Late results of mitral valve replacement with the Bjork-Shiley prosthesis in children under 16 years of age. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:754–758.
43. Schaffer MS, Clarke DR, Campbell DN, et al. The St. Jude medical cardiac valve in infants and children: role of anticoagulant therapy. J Am Coll Cardiol 1987;9:235–240.
44. Carpentier A. Congenital malformations of the mitral valve. In: Stark J, de Laval M, eds. Surgery for congenital heart defects. London: Grune & Stratton, 1983: 467–482.
45. Carpentier A, Branchini B, Cour JC, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 854–866.
46. Carpentier A. Mitral valve reconstruction in operative surgery. In: Jamieson SW, Shumway NE, eds. Operative surgery. 4th ed. Cardiac surgery. Stoneham, Massachusetts: Butterworth-Heinemann 1986;405–414.
47. Corno A, Giannico S, Leibovich S, et al. The hypoplastic mitral valve: when should a left atrial-left ventricular extracardiac valve conduit be used? J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91: 848–851.
48. Pigott J, Murphy I, Barber G, et al. Palliative reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1988;45:122–128.
13. Serraf A, Zoghbi J. Congenital mitral stenosis with or without associated defects: an evolving surgical strategy. Circulation 2000;102(19 Suppl 3): III–166–III–171.
50. Adatia I, Moore PM, Jonas RA et al. Clinical course and hemodynamic observations after supraannular mitral valve replacement in infants and children. / Am Coll Cardiol 1997; 29: 1089–94.

Глава 51

ВРОЖДЕННАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Врожденная недостаточность митрального клапана (ВНМК) обусловлена врожденной аномальной структурой компонентов митрального клапана. Изолированная врожденная недостаточность встречается редко, однако часто сопровождает другие врожденные пороки, заболевания соединительной ткани и нарушения обмена веществ. Вторичная митральная недостаточность возникает вследствие травмы, воспалительных заболеваний, таких, как инфекционные кардиомиопатии, ревматизм, эндокардит, синдром Kawasaki и коллагеновые сосудистые болезни.

ЧАСТОТА

Как изолированный порок развития ВНМК составляет 0,6 % всех ВПС сердца. Патология сочетается с другими ВПС в 65–84% случаев (1, 2, 3). Недостаточность митрального клапана, являющаяся специфическим компонентом сложных ВПС (полная форма АВСД, корригированная ТМА, функционально единственный желудочек сердца и др.), в данной главе не рассматривается.

АНАТОМИЧЕСКИЕ ФОРМЫ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Пролапс митрального клапана

Частота пролапса митрального клапана составляет от 2,5 до 10% всех форм митральной недостаточности (7, 24, 25).

Провисание одной или обеих створок митрального клапана происходит за счет того, что свободные края створок выступают за края митрального отверстия во время систолы (рис. 1, *а*). Выбухающая в левое предсердие створка (чаще всего задняя) может иметь истонченные и удлиненные сухожильные нити, кроме того, может отмечаться растяжение фиброзного кольца клапана. Степень пролапса створки бывает различной, поэтому клиническая симптоматика и тактика хирургического лечения варьируют. К группе пациентов с этим пороком относятся как пациенты без клинической симптоматики (в основном дети), так и пациенты, нуждающиеся в срочной операции по поводу выраженной недостаточности митрального клапана (как правило, взрослые).

Этиология «идиопатического», или изолированного, пролапса митрального клапана у детей и взрослых остается неизвестной. Предполагается, что в основе этой патологии лежит миксоматозное перерождение матрикса створок митрального клапана или коллагеновой структуры хордального аппарата (рис. 1, *б*, *г*).

Изолированный пролапс митрального клапана редко приводит к митральной недостаточности и сердечной слабости на первом году жизни. Миксоматозные изменения створок и пролапс отмечаются при синдроме Marfan уже в раннем возрасте.

Классический пролапс проявляется щелчком, не связанным с выбросом и среднесистолическим шумом.

Легкой формой аномалии створок, при которой не показано хирургическое вмешательство в раннем детском возрасте, является волнообразный митральный клапан (болезнь Barlow) (30). Особенно часто данная патология обнаруживается у детей пониженного питания. Иногда она сопутствует синдромам Down, Turner, Klinefelter, синдрому поврежденной X-хромосомы (21), а также синдрому Marfan (подобная аномалия может обнаруживаться при патологии строения грудной клетки — так называемая воронкообразная грудная клетка (22, 23). Необходимо отличать пролапс митрального клапана от описанного Barlow волнообразного гипертрофированного клапана (*billowing valve*). При этой аномалии избыток ткани во время систолы перемещается в левое предсердие, в то время как свободные края обеих створок смыкаются друг с другом ниже плоскости митрального клапана. Клапан при синдроме Barlow, несмотря на нарушение его строения, часто функционально сохранен, с хорошим смыканием створок

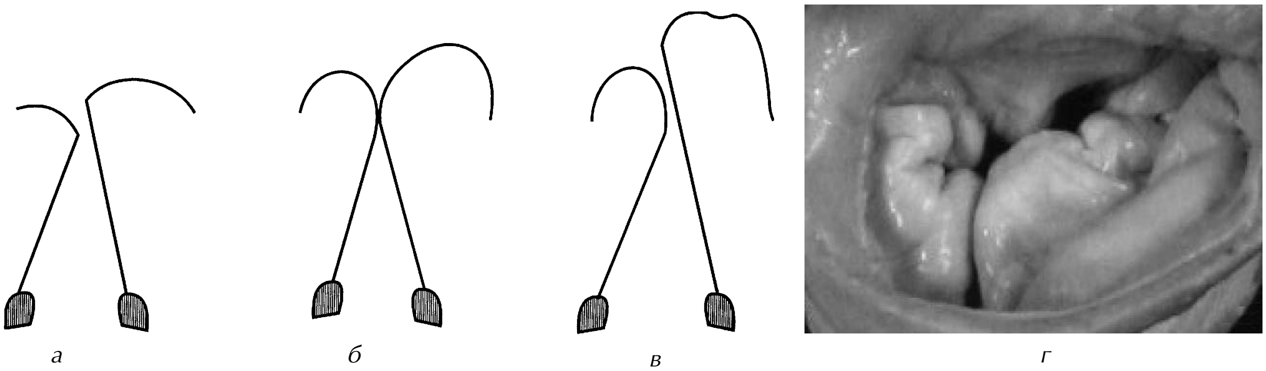


Рис. 1. Схема створок митрального клапана при различных вариантах их выпадения: *а* — пролапс створки; *б* — синдром Barlow без недостаточности митрального клапана; *в* — синдром Barlow с выпадением створки и недостаточностью митрального клапана; *г* — препарат сердца с пролапсом митрального клапана при миксоидной дегенерации

(см. рис. 1, *б*). Умеренная недостаточность может развиться в детском возрасте. Если же створка клапана будет значительно смещаться по отношению к плоскости митрального клапана, возможно развитие выраженной недостаточности. В этом случае пациент подлежит хирургической коррекции (см. рис. 1, *в*).

Расщепление створки митрального клапана

Расщепление (*cleft*) передней створки митрального клапана в качестве изолированного порока является наиболее частой аномалией, которая приводит к неполному смыканию его створок (рис. 2) (26, 27). Несмыкание створок может формироваться со временем в связи с фиброзом и подворачиванием створок клапана в месте их расщепления (28).

Изолированное расщепление передней створки часто сопровождается значительной митральной недостаточностью. Реже наблюдается расщепление задней створки. Изолированное расщепление митральных створок бывает у людей, не имеющих симптомов. Наиболее частыми сопутствующими врожденными пороками являются дефекты перегородок и ТМА.

Расщепление передней створки иногда сопровождается дополнительными хордами, которые аномально крепятся к межжелудочковой перегородке. Они могут создавать препятствие в выводном тракте левого желудочка и ограничивать подвижность передней створки, что увеличивает выраженность митральной недостаточности.

Место расщепления обычно располагается вблизи аортального клапана. Этой аномалии может сопутствовать межжелудочковый дефект. Расщепление створки клапана является одним из компонентов классического АВСД, который, несмотря на схожесть отдельных проявлений с изолированным расщеплением створки митрального клапана, представляет собой иной вид патологии (2). При АВСД леворасположенная, так называемая митральная, часть общего клапана является не только в анатомическом, но и в функциональном плане многостворчатым клапаном, зачастую с хорошим смыканием створок. В связи с этим мнения специалистов разделились: некоторые из них ставят под сомнение необходимость ушивания расщепления створки митрального клапана (или митральной части общего клапана) при полной сохранности его функции. Доводом против рутинного ушивания расщепления является возможность нарушения строения еще незрелого клапана с его ростом или просто вследствие хирургической травмы, приводящей к разрастанию фиброзной ткани. Большая часть хирургов все же рекомендуют рутинное воссоздание нормальной анатомии митрального клапана, основываясь на том, что ушивание расщепления может препятствовать развитию фиброза в этой области и подворачиванию свободных краев, ведущих к возникновению недостаточности клапана.

Расщепление задней створки митрального клапана встречается крайне редко (7).

Аркада митрального клапана

При аркаде или гамакоподобном митральном клапане свободные края створок утолщены, закруглены, хорды укорочены и сращены между собой и аномальными мышцами. В большинстве случаев недостаточное смыкание створок приводит к регургитации, которая сочетается с митральным стенозом. Известны случаи аномалии Эбштейна митрального клапана, когда задняя створка смещена книзу (4). Левый желудочек гипоплазирован.

Помимо приведенных выше аномалий существуют также иной анатомический субстрат митральной недостаточности, например агенезия

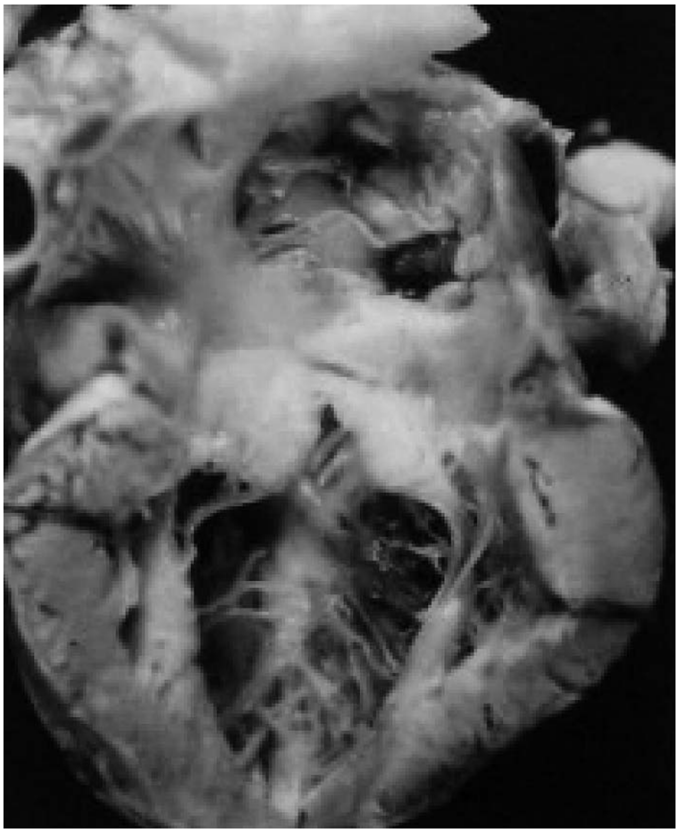


Рис. 2. Препарат сердца с изолированным расщеплением передней створки митрального клапана

створки либо ее части, врожденная перфорация створки и другие нарушения строения митрального клапана (рис. 3).

Вторичная митральная недостаточность

Недостаточность митрального клапана может сопровождаться различными врожденными и приобретенными заболеваниями: дефектом эндокардиальных подушечек, коарктацией аорты, ДМЖП, ДМПП, ОАП, дивертикулом левого желудочка, отхождением левой коронарной артерии от легочного ствола, коронарным артериитом (болезнь Kawasaki), дилатационной и гипертрофической кардиомиопатиями, опухолью сердца, злокачественной инфильтрацией, ревматическим и вирусным миокардитом, коллагеновыми заболеваниями, метаболическими нарушениями (болезнь Hurler), патологией соединительной ткани (синдром Marfan и синдром Ehlers–Danlos) (5–19).

Анатомические нарушения при вторичной митральной недостаточности разнообразны, в патологический процесс вовлечены все элементы клапанного аппарата: кольцо, створки, хорды и папиллярные мышцы. Примечательно, что при болезни Kawasaki митральная недостаточность

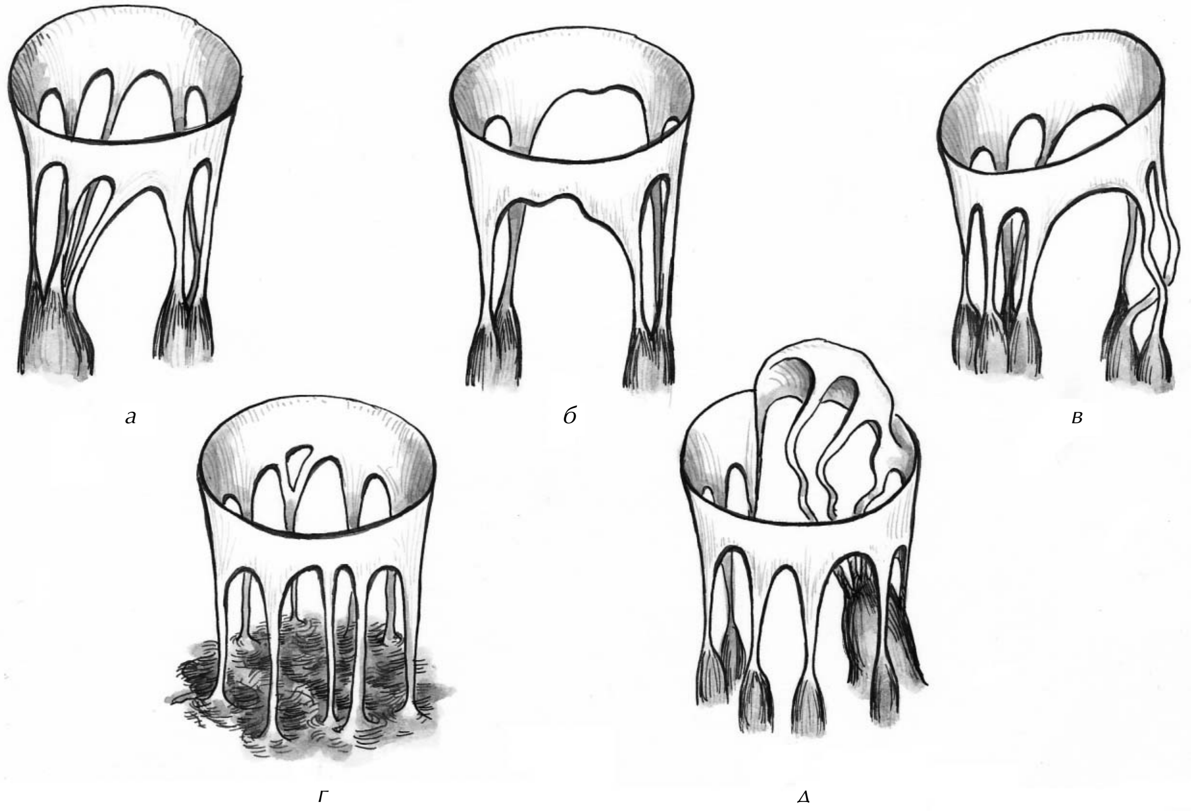


Рис. 3. Схематическое изображение аномалий митрального клапана: *а* — нормальное строение; *б* — частичная аплазия сухожильных нитей; *в* — изолированное удлинение сухожильных нитей; *г* — отсутствие (агенезия) папиллярных мышц; *д* — удлинение одной из папиллярных мышц, приводящее к пролабированию одной из створок

развивается как результат коронарного артериита и дисфункции папиллярных мышц, однако она может быть следствием митрального вальвулита (13). Митральный вальвулит и тяжелая недостаточность клапана обнаружены у плодов и новорожденных при материнской коллагеновой сосудистой болезни (20).

ГЕМОДИНАМИКА

Нарушения гемодинамики при недостаточности митрального клапана возникают вследствие неполного смыкания клапанных створок, что приводит к регургитации крови из левого желудочка в левое предсердие. Кровь из левого желудочка в систолу изгоняется по двум направлениям: в аорту — с высоким артериальным давлением и высоким сопротивлением — и в предсердие — с низким давлением и низким сопротивлением. Таким образом, во время систолы желудочка переполняется кровью предсердие, а во время диастолы — желудочек. В результате происходит увеличение полости и гипертрофия стенок левого предсердия, расширение и гипертрофия левого желудочка. Наиболее выраженная гипертрофия миокарда предсердия возникает на участке, расположенном напротив клапана и в направлении основной струи регургитации. В стадии компенсации выброс крови в аорту остается нормальным преимущественно благодаря развивающейся гипертрофии левого желудочка. Растяжимость левого предсердия предохраняет от раннего возникновения высокой легочной гипертензии. Таким образом, в соответствии с законом Франка—Старлинга, эффективный выброс крови поддерживается на физиологическом уровне благодаря увеличению работы желудочка за счет возрастания объема диастолического заполнения и конечно-диастолического давления в нем. В этой стадии практически весь объем регургитации возвращается в желудочек во время систолы предсердия. Компенсация может сохраняться достаточно длительное время, если объем регургитации не превышает 40—50 % всего выброса крови. Среднее давление в левом предсердии достигает 15—18 мм рт. ст.

Увеличение левых отделов сердца способствует растяжению клапанного кольца, а также изменению нормальной архитектуры и взаимоотношения различных элементов митрального клапана, что приводит к дальнейшему прогрессированию порока. Объем регургитации увеличивается, и нарастает перегрузка сердца. При хронической митральной недостаточности систолическая функция левого желудочка сохранена и адекватный сердечный выброс поддерживается благодаря компенсаторной гипердинамии и тахикардии. Постепенно левое предсердие теряет способность к полному опорожнению и давление в нем повышается. Это приводит к переполнению легочных вен и рефлекторному повышению давления в системе легочной артерии. Правый желудочек при этом вначале компенсаторно гипертрофируется и дилатируется, а затем развивается его недостаточность, проявляющаяся застоем в венозной системе большого круга кровообращения. Одновременно с этим увеличиваются конечно-диастолический объем и конечно-диастолическое давление в левом желудочке, которое может достигнуть 25 мм рт. ст. Последний уже не обеспечивает выброс необходимого объема крови в аорту, что приводит к еще большему повышению левопредсердного давления (до 20—30 мм рт. ст.) и нарастанию застоя в малом круге кровообращения.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Порок обычно выявляется в первые месяцы или в первые 5—6 лет жизни. Клинические проявления прежде всего определяются объемом регургитации и степенью развития сердечной недостаточности. Существование сопутствующего ВПС в большинстве случаев утяжеляет состояние больных и ускоряет развитие кардиомегалии. Легочная гипертензия, иногда возникающая уже в первые месяцы и годы жизни, также отягощает клиническое течение и часто приводит к ранней смерти больных. Признаками сердечной недостаточности, которая развивается у младенцев и детей при выраженной митральной недостаточности, являются тахикардия, сниженная подвижность, непереносимость нагрузок, потливость, бледность, одышка, предрасположенность к респираторным инфекциям, охриплость, частично обусловленная сдавлением левого главного бронха большим левым предсердием. Дети обычно имеют уменьшенную массу тела, отстают в росте и физическом развитии. В стадии компенсации больные могут переносить довольно значительную физическую нагрузку, и лишь при выраженной недостаточности появляются умеренная одышка и сердцебиение. При нарастании застойных явлений в малом круге кровообращения могут возникать приступы сердечной астмы и одышка в покое. Развитие правожелудочковой недостаточности приводит к появлению отеков, тяжести и болезненным ощущениям в правом подреберье вследствие увеличения печени и растяжения ее капсулы.

При внешнем осмотре обращает на себя внимание разлитой верхушечный толчок. Наиболее характерным симптомом митральной недостаточности, определяемым при аускультации, является систолический шум, возникающий вследствие регургитации крови через дефект между неплотно сомкнутыми створками клапана. Шум может быть мягким, дующим или грубым и по своей интенсивности связан с выраженностью обратного тока на митральном клапане. Грубый шум напоминает шум ДМЖП. Эпицентр этого шума находится в области верхушки сердца. Шум усиливается в положении на левом боку в фазе выдоха, так как при этом происходит увеличение ударного объма сердца, а значит, и объема регургитации. Если струя обратного тока располагается ближе к задней комиссуре, шум проводится в левую подмышечную область, а если ближе к передней — вдоль левого края грудины в направлении основания сердца. Шум связан с I тоном, может занимать как часть систолы, так и всю систолу (пансистолический шум). Чем он громче и продолжительнее, тем более выражена недостаточность клапана. При тяжелой недостаточности клапана на верхушке может определяться низкочастотный диастолический шум.

Аускультация выявляет также сохраненный, ослабленный или полностью отсутствующий I тон на верхушке и в точке Боткина, что объясняется нарушением механизма захлопывания клапана и наслаиванием на него колебаний, вызванных регургитацией. Степень ослабления I тона соответствует степени выраженности недостаточности клапана. При повышении давления в малом круге кровообращения могут отмечаться акцент II тона над легочной артерией, а также его расщепление, связанное с запаздыванием окончания систолы левого или правого желудочка. Иногда на верхушке сердца может выслушиваться III тон, вызванный колебаниями стенок левого желудочка в ответ на поступление повышенного количества крови из предсердия.

Для пролапса митрального клапана характерен средне- или позднесистолический щелчок, обусловленный резким напряжением удлиненных хорд или пролабированием створки (створок) клапана. При наличии митральной регургитации щелчок сочетается с поздним систолическим шумом.

На ***ЭКГ*** регистрируются признаки перегрузки и гипертрофии левого желудочка — увеличение зубца *R* в отведениях V_5 и V_6 и зубца *S* в отведениях V_1 и V_2 — и левого предсердия — уширенные и двугорбые зубцы *P* в отведениях I, aVL и $V_{4\text{-}6}$, так называемый *P-mitrale*. Электрическая ось сердца нормальная или отклонена влево, а электрическая позиция по Вильсону полугоризонтальная или горизонтальная. При развитии гипертензии в малом круге кровообращения становятся выраженными признаки гипертрофии правого желудочка — преобладание зубца *R* в отведении V_1 и образование глубоких зубцов *S* в отведениях V_5 и V_6 — и появляются признаки гипертрофии обоих желудочков. Электрическая ось сердца при этом отклоняется вправо, а электрическая позиция по Вильсону переходит в промежуточную, неопределенную или полувертикальную.

На ***фонокардиограмме*** I тон может сливаться с систолическим шумом, над верхушкой его амплитуда уменьшается. Шум высокоамплитудный и высокочастотный. Амплитуда шума тем больше, чем более выражена недостаточность митрального клапана. Шум ослабевает ко II тону, а при тяжелой недостаточности пансистолический шум сливается с обоими тонами. В протодиастолу фиксируется средне- или низкоамплитудный диастолический шум, продолжающийся до тех пор, пока давление в левом желудочке не снизится до уровня левопредсердного давления.

Рентгенограмма демонстрирует расширение левого предсердия и желудочка и усиленный легочный сосудистый рисунок.

Двухмерная и допплерЭхоКГ позволяют точно поставить диагноз и идентифицировать индивидуальные анатомические особенности порока. Двухмерная ЭхоКГ дает возможность оценить аномалию митрального клапана, в частности утолщение створок, увеличение размеров левого предсердия и желудочка, показатели функционального состояния. Последние зависят от сопутствующих аномалий.

Двухмерная и допплерЭхоКГ демонстрируют анатомические детали клапанного аппарата. Парастернальная ориентация по длинной оси является лучшим доступом для демонстрации пролапса клапана и неполного смыкания створок при дилатации клапанного кольца (рис. 4, 5). Парастернальная ориентация по короткой оси демонстрирует анатомию папиллярных мышц. Перерыв эхосигнала в передней или задней створках указывает на возможность расщепления митрального клапана (рис. 6).

Цветная допплерография дает уникальную возможность определить локализацию, ориентацию и степень регургитации. Она особенно чувствительна для демонстрации эксцентричной струи. Пульсовая допплерЭхоКГ может быть использована для количественной оценки фракции регургитации. Для детализации анатомии используют чреспищеводную ЭхоКГ.

Двухмерная ЭхоКГ у взрослых показывает признаки пролапса митрального клапана, такие,

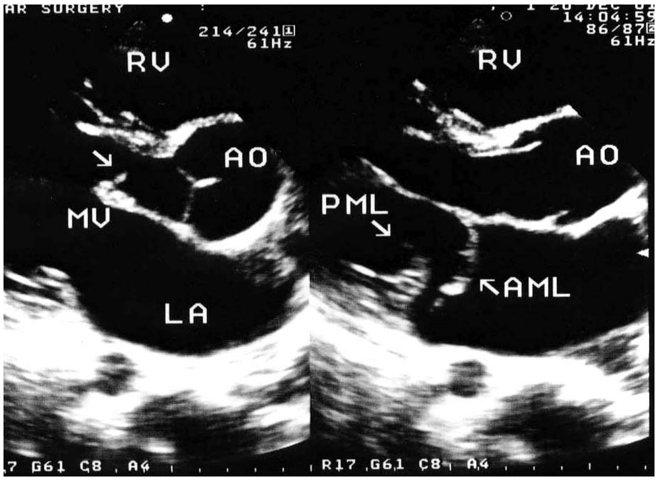


Рис. 4. Пролапс передней створки митрального клапана (AML). Двухмерная ЭхоКГ (PML — задняя створка, LA — левое предсердие, MV — митральный клапан, Ao — аорта, RV — правый желудочек)

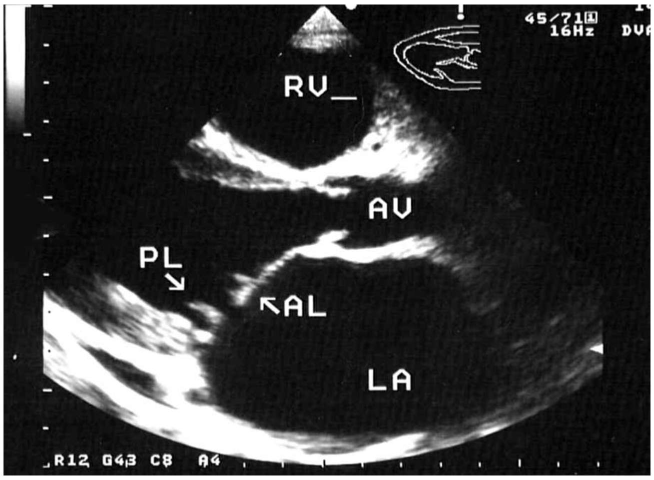


Рис. 5. Относительная митральная недостаточность (несмыкание створок) вследствие дилатации сердца. Выраженное расширение левого предсердия. Эхокардиограмма по короткой парастернальной оси (RV — правый желудочек, AV — аортальный клапан, AL — передняя створка, PL — задняя створка)

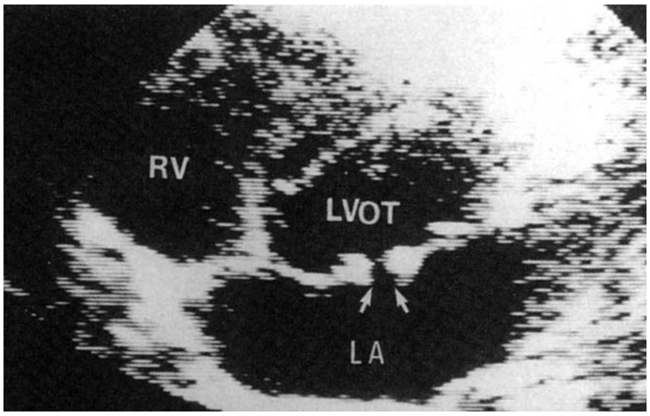


Рис. 6. Расщепление митрального клапана с интактными AV-перегородками. Эхокардиограмма по парастернальной короткой оси на уровне передней створки митрального клапана непосредственно под выводным трактом левого желудочка (LVOT). Видны расщепление (показано стрелками) и утолщенные края створок (LA — левое предсердие, RV — правый желудочек)

как пансистолическое смещение клапана более чем на 2 мм дорсальнее точки смыкания или отчетливое смещение в поздней систоле. Дополнительными признаками являются утолщение и избыточность створок, множество эхо-сигналов створок, а также увеличенная экскурсия митрального клапана D–E.

В настоящее время двухмерная ЭхоКГ является лучшим методом диагностики систолического выбухания (пролапса) митральных створок над плоскостью кольца клапана. Однако кольцо митрального клапана не лежит в одной плоскости, поэтому может быть поставлен ложный диагноз пролапса митрального клапана (29). Седлообразная форма митрального кольца является причиной смещения створок кверху из четырехкамерной позиции у здоровых людей (29).

Катетеризация позволяет выявить повышение давления заклинивания, давления в левом предсердии и конечно-диастолического давления в левом желудочке. На кривой давления в левом предсердии — увеличение амплитуды волны «*a*» и быстрый подъем волны *v*.

Вентрикулография левого желудочка позволяет по ширине и высоте обратной струи контрастного вещества оценить выраженность регургитации от минимальной I степени до максимальной IV степени, когда струя достигает устьев легочных вен. Объём левого предсердия и конечно-диастолический объём левого желудочка могут быть значительно увеличены.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

При естественном течении порока средняя продолжительность жизни пациентов не превышает 10–20 лет. Десятилетний возраст переживают около 60 % больных.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическую коррекцию врожденной недостаточности митрального клапана впервые выполнил Creeck (31) у пациента в возрасте 2 года в 1962 г. В 1964 г. Young и Robinson протезировали митральный клапан 10-месячному ребенку.

При определении показаний к хирургическому лечению учитывают возраст больных, анатомию порока и стадию нарушения кровообращения. В настоящее время показаниями к хирургическому лечению недостаточности митрального клапана у детей старшей возрастной группы считаются: симптомы недостаточности клапана, даже если они поддаются медикаментозному лечению (сердечными гликозидами, диуретиками); умеренный или выраженный обратный ток на клапане; кардиоторакальный индекс более 0,6; конечно-диастолический индекс более 100 мл/м^2; возникновение мерцательной аритмии или трепетания предсердий. Однако восстановление функции желудочка наиболее вероятно, если операция предпринята до возникновения фибрилляции предсердий. Если у детей раннего возраста развитие нарушений кровообращения можно контролировать лекарственной терапией, операцию откладывают до 5-6-летнего возраста, когда размеры митрального отверстия позволят имплантировать искусственный клапан достаточно большого диаметра.

Протезирование митрального клапана

Протезирование иногда является безальтернативным вмешательством, несмотря на очевидные недостатки этой операции у детей. Надежда на то, что биопротезы смогут решить проблемы антикоагуляции и тромбоэмболии, себя не оправдала. В настоящее время очевидно, что биопротезы быстро дегенерируют и инфильтрируются кальцием в период между 6 мес и 5 годами после имплантации, поэтому использование биопротезов у младенцев и детей противопоказано. Несмотря на то, что работа и продолжительность функционирования механических клапанов удовлетворительны, необходима постоянная антикоагулянтная терапия, особенно в митральной позиции. Современные низкопрофильные клапаны имеют большие преимущества, так как занимают меньше места и не суживают выводной тракт левого желудочка. У маленьких детей клапаны имплантируют в супраанулярную позицию. Серьезной проблемой у детей является адекватная антикоагулянтная терапия, так как передозировка препаратов приводит к кровотечению, а снижение их дозы — к тромбоэмболиям. Тем не менее в последние десятилетия ранняя и отдаленная летальность снизились.

В литературе имеются сообщения о хороших результатах применения аспирина или аспирина в сочетании с дипиридамолом. Однако такая терапия чаще используется при аортальных протезах. Безопасный предел протромбинового времени составляет 18–21 с, что обеспечивает минимальные геморрагические осложнения даже в раннем детском возрасте. Контроль за протромбиновым временем проводят регулярно каждые 2–4 нед, с повторной оценкой через 4 дня после изменения дозы. Во время беременности целесообразно переходить на ежедневные подкожные инъекции гепарина и отменять его во время родов.

Недостатками протезирования митрального клапана у детей являются:

- отсутствие протезов малых размеров;
- вероятность репротезирования по мере роста ребенка;
- возможность сужения выводного тракта левого желудочка относительно большим протезом;
- быстрая кальцификация биопротеза — 48–60% в течение 5 лет;
- трудности и осложнения антикоагулянтной терапии.

Реконструктивные операции

По сравнению с протезированием, клапаносохраняющие операции обладают бесспорными преимуществами. К ним относятся:

- возможность применения у детей;
- более низкая госпитальная летальность (0–8,5%);
- лучшая выживаемость в отдаленном периоде;
- меньшая частота возникновения тромбоэмболий и отсутствие других осложнений, связанных с приемом антикоагулянтов;
- более низкая частота развития эндокардитов;
- лучшая функция левого желудочка.

В конечном итоге пластическая коррекция порока обеспечивает лучшее качество жизни и, следовательно, является методом выбора, а протезирование можно рассматривать лишь как вынужденную меру, когда наличие грубых анатомических изменений клапана не позволяет произвести адекватную реконструктивную операцию. Ликвидируя основные гемодинамические нарушения, пластика клапана дает возможность либо избежать, либо отсрочить протезирование, что особенно важно в детском возрасте.

Современная хирургическая техника основана на функциональной классификации дисфункции клапана, предложенной в 1983 г. Carpentier (32). Он разработал серию хирургических технологий, которые получили широкое распространение и проверены временем. Классификация помогает оценить суть патологии и выбрать наиболее подходящий метод реконструкции клапана. Однако этого недостаточно для предсказания точной хирургической процедуры, ведущей к успеху.

Дисфункция митрального клапана оценивается по характеру подвижности створок и клапанного аппарата (рис. 7):

- тип I — нормальная подвижность створок;

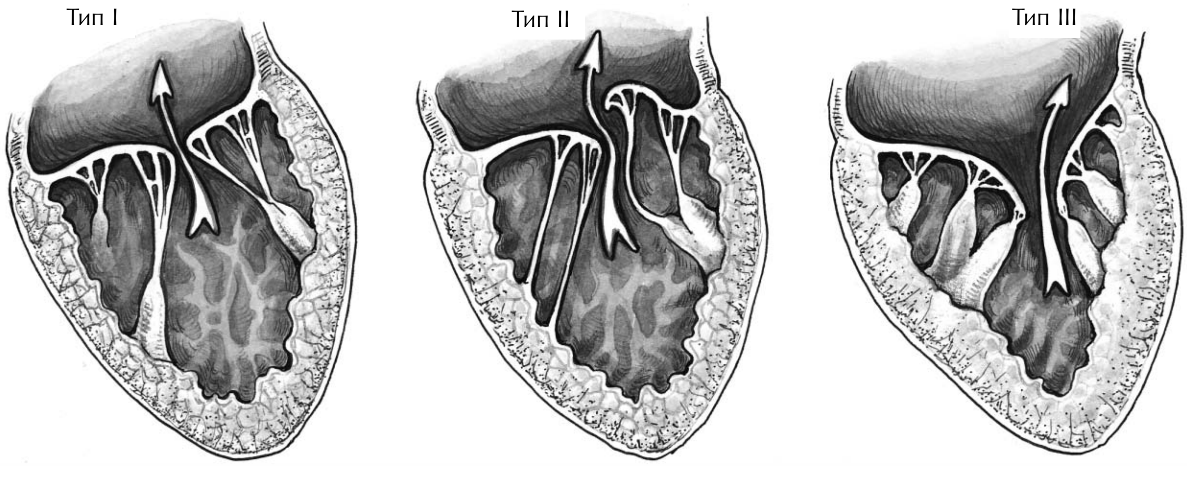


Рис. 7. Схема дисфункции митрального клапана согласно классификации Carpentier

- тип II — чрезмерная подвижность с выпадением створок;
- тип III — ограниченная подвижность створок.

Из рис. 6 видно, что каждому типу подвижности створок соответствует свой уровень систолического смыкания створок по отношению к плоскости фиброзного кольца. При типе I уровень коаптации створок находится в плоскости фиброзного кольца, при типе II уровень коаптации створок находится над плоскостью фиброзного кольца в полости левого предсердия, при типе III уровень коаптации створок находится под плоскостью фиброзного кольца в полости левого желудочка.

Морфологические изменения, характерные для каждого типа, в свою очередь подразделяются на основные, дополнительные и вторичные.

Дисфункция при типе I обусловлена дилатацией клапанного кольца, перфорацией створок и расщеплением створок (чаще передней), наблюдается секторальный дефицит ткани створок.

Тип II является результатом удлинения или разрыва хорд или папиллярных мышц.

Патология папиллярных мышц возникает вследствие дегенерации или ишемии. Чаще поражена задняя створка, однако нередко пролабированы передняя или обе створки.

При типе III основными патологическими изменениями являются укорочение и фиброз хорд, папиллярных мышц, сращение и фиброз створок и комиссур. Секторальный дефицит створки, дилатация кольца и т.д. относятся к дополнительным или вторичным изменениям. Частой причиной морфологических изменений является ревматизм. Возможность реконструкции этого типа поражений ограничена. В арсенале методов лечения ведущее место занимают протезирование клапана с сохранением подклапанного аппарата, открытая комиссуротомия и баллонная вальвулотомия.

Техника операций

Доступ

Качество экспозиции является важнейшим фактором успешной операции. Используют несколько доступов к митральному клапану.

Вертикальный разрез левого предсердия непосредственно сзади межпредсердной борозды. Борозду остро разделяют и разрезают в глубине ближе к митральному клапану. Разрез продолжают кверху ниже верхней полой вены и книзу позади нижней полой вены. Фиксация швами заднего края разреза левого предсердия к перикарду помогает ротировать предсердие к хирургу и лучше экспонировать клапан.

Чрездвухпредсердный разрез. Согласно описанию Dubost, поперечный разрез свободной стенки правого предсердия направляют кзади к межпредсердной борозде, затем через межпредсердную перегородку к краю кольца митрального клапана. Этот прием создает отличную экспозицию клапана даже при самых малых размерах предсердий.

Разрез крыши левого предсердия выполняют между аортой и верхней полой веной в поперечном направлении. Этот доступ также создает хорошую экспозицию, однако чреват повреждением артерии синусового узла и проходит по самой слабой стенке левого предсердия, увеличивая риск кровотечения. Описанные типы доступов, несмотря на их достоинства, редко необходимы.

Вертикальные разрезы правого предсердия и межпредсердной перегородки наряду с вертикальным разрезом левого предсердия являются наиболее популярными.

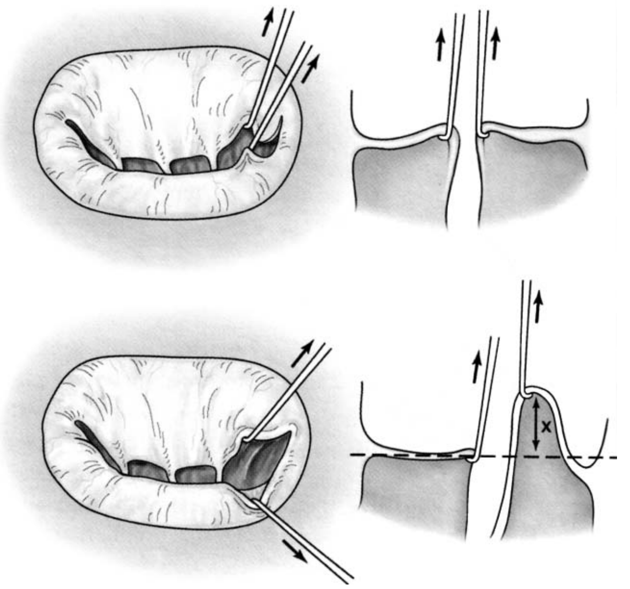


Рис. 8. Внутриоперационное исследование подвижности створок митрального клапана

Оценка анатомии клапана

Последовательное исследование анатомии клапана начинают с участка задней створки, прилежащего к переднелатеральной комиссуре. Створку подтягивают проволочным крючком и одновременно другим крючком подтягивают противоположную часть передней створки (рис. 8). В норме должно быть хорошее сопоставление краев створок на протяжении 5–10 мм. Далее движутся вдоль створок до задней комиссуры, оценивая смыкание передней и задней створок. Отмечают места пролапса или укорочения обеих створок.

Большинство хирургов оперируют на митральном клапане в условиях кардиоплегической остановки сердца. Вследствие релаксации левого желудочка и сосочковых мышц необходимо учесть нефизиологический феномен пролапса, поэтому анатомию клапана лучше было бы изучать на фоне фибрилляции сердца. Хотя наличие тонуса дает возможность получить более реальную картину, в условиях расслабленного сердца пролапс обеих створок должен быть одинаковым. Поэтому исследование клапана после кардиоплегической остановки приемлемо, если учитывается факт релаксации сердца.

Вторым, менее информативным методом является введение под давлением охлажденного солевого раствора в полость желудочка (гидравлическая проба) при перекрытом просвете аорты. Этот прием позволяет увидеть пролапс любой части клапана. Подтягивание швов-держалок, наложенных у каждой комиссуры, позволяет приподнять кольцо и лучше оценить клапан.

Оценивают форму и размер клапанного кольца. Значительная дилатация кольца обычно очевидна. Расширение кольца чаще всего происходит в области свободной стенки левого желудочка (P2 –P3).

Частой и важной анатомической находкой является фестончатость задней створки. Эта особенность важна, так как щели на любой стороне пролабирующего сегмента могут стать причиной деформации в месте пластики и значительной остаточной регургитации. Эти промежутки следует закрыть. Если передняя створка плотно заполняет расщелины, их можно оставить.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДИЛАТАЦИИ КЛАПАННОГО КОЛЬЦА

Пластика чрезмерно растянутого кольца митрального клапана, независимо от причины растяжения (первичной или вторичной), может значительно снизить степень недостаточности клапана. При патологическом растяжении клапанного кольца чаще всего наблюдается дисфункция задней створки митрального клапана, обусловленная ее удлинением, чрезмерной подвижностью и пролабированием среднего сегмента. Неравномерная нагрузка подклапанного аппарата может привести к растяжению и разрыву хорд и сосочковых мышц. При отсутствии пролапса створок дилатацию можно устранить путем имплантации ремоделирующего кольца (рис. 9). Предметом дискуссии является вопрос, какое кольцо следует применять.

Естественное кольцо митрального клапана в систолу уменьшается на 40%. Сокращение основания сердца является важным элементом нормальной функции левого желудочка. В эксперименте на животных показано, что эта функция значительно снижается при имплантации жесткого кольца. Теоретически гибкое кольцо должно сохранить систолическую функцию левого желудочка. Однако неизвестно, сможет ли расширенное в течение продолжительного времени митральное кольцо человека когда-нибудь функционировать нормально. Если допустить, что это возможно, трудно рассчитывать, что гибкое кольцо (которое может потерять гибкость со временем) обеспечит ощутимую разницу в функциональных исходах отдаленного периода.

Имплантация стандартного ригидного кольца Carpentier–Edwards дает хороший результат, поскольку оно размещается в той же плоскости и передняя створка полностью развита. Кольцо позволяет лучше оценить смыкание створок. Существу-

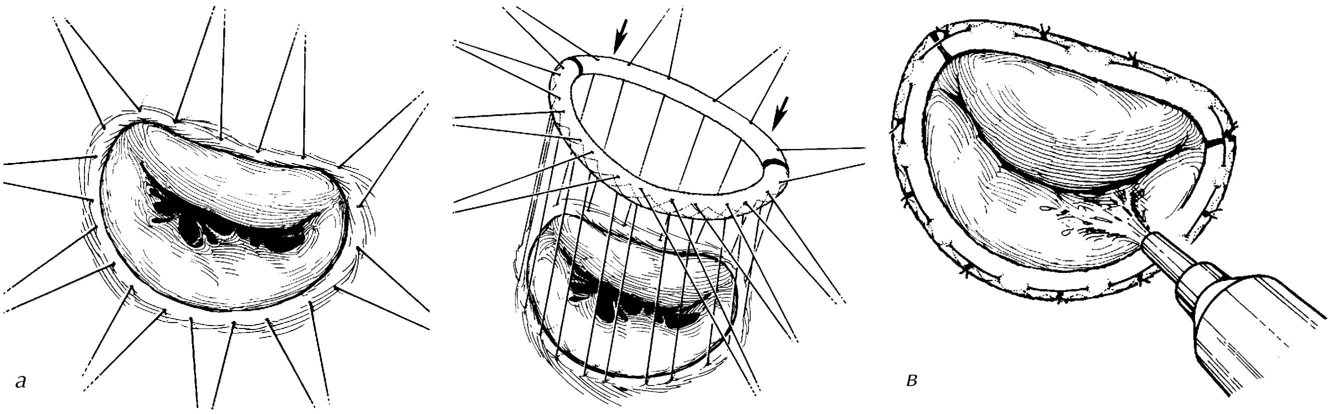


Рис. 9. Техника имплантации ремоделирующего кольца, переднезадний и поперечный размеры которого выбирают с помощью специального калибра; *а* — наложение матрацных швов вдоль естественного кольца; *б* — швы проведены через манжету; *в* — проверка компетентности клапана. Следует соблюдать осторожность при проведении швов вдоль задней створки для исключения повреждения коронарного синуса в сегменте между 3 часами и 5 часами и огибающей коронарной артерии — между 7 часами и 9 часами

ют полугибкие и гибкие кольца, которые также широко применяются.

Применение фиксирующих колец в растущем организме ограничено. Тем не менее ряд авторов считают, что возраст пациента старше 2 лет и масса тела более 10 кг позволяют использовать анулопластику, не опасаясь развития стеноза левого AV-отверстия в будущем, поэтому анулопластика мягким синтетическим кольцом или полукольцом допустима. Выбор размера кольца и степени суживания клапанного отверстия основаны на определении должного диаметра клапана согласно таблице Rowlatt и соавторов (1963) в модификации Carpentier и соавторов (1994) (см. Приложение).

Существуют и другие, исторически более ранние методы ремоделирования клапанного кольца с помощью шовной пластики. Методика, предложенная Wooler (33) в 1962 г., заключается в подтягивании и укорочении задней створки митрального клапана. Технически операция выполняется следующим образом: двумя зажимами (пинцетами) захватывают расположенные друг против друга участки передней и задней створок у основания клапана в области комиссур; створки клапана при этом растягиваются. Растяжимость передней створки ограничена за счет примыкающей к ней части нерастянутого кольца, под ее размер подгоняют по длине заднюю створку, что приводит к уменьшению клапанного кольца. После выравнивания обеих створок по длине их фиксируют в области комиссур, при этом передняя створка несколько растягивается, а задняя вместе с участком принадлежащего ей клапанного кольца уменьшается.

Методика Wooler была усовершенствована Reed, изложившим в 1973 г. 11-летний опыт своей «рассчитанной асимметричной анулопластики» (*asymmetrical measured anuloplasty*). Операция заключается в сшивании обеих комиссур клапана одинарными швами на прокладках таким образом, чтобы участок клапанного кольца, относящийся к передней створке, был в 2 раза больше участка клапанного кольца, относящегося к задней створке (рис. 10). У взрослого пациента он составляет 4 см для передней и 2 см — для задней створки. Эта техника применима и у детей, с соответствующим уменьшением размеров.

Для уменьшения размеров дилатированного клапанного кольца за счет задней створки традиционно показана анулопластика по De Vega. Для пациентов детского возраста с расчетом на физический рост обычно применяют модифицированную методику, при которой плицирующие швы в виде двух полукисетов накладывают, начиная от комиссур и двигаясь навстречу друг другу вдоль основания задней створки. Несмотря на то что этот вид пластики не мешает дальнейшему росту клапана, некоторые авторы (3) рекомендуют использовать для него рассасывающийся шовный материал, так как размеры сердца в динамике уменьшаются благодаря коррекции пороков, приведших к дилатации фиброзного кольца (например, большого ДМЖП).

Коррекция перфорации створки

Наиболее частой причиной перфорации створки является эндокардит. Остаточная грануляционная ткань или наросты должны быть иссечены до нормальной ткани. Отверстие закрывают аутоперикардом, фиксированным глютаральдегидом. Заплата должна быть больше размеров отверстия на 10–20%, чтобы швы не создавали натяжения створки и ее деформации.

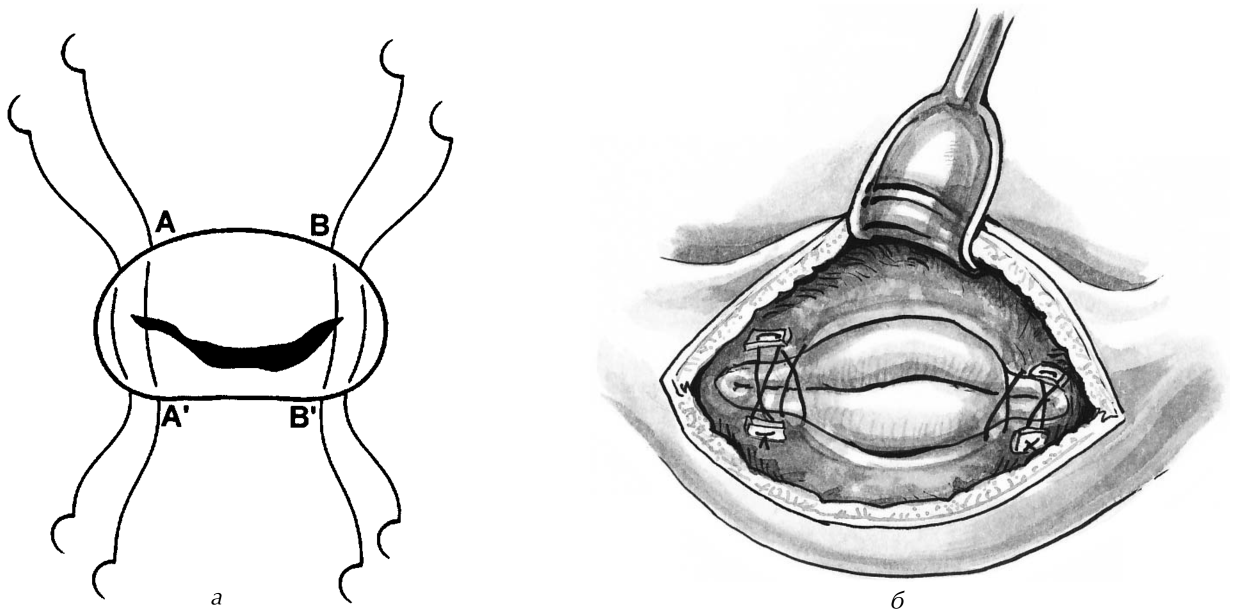


Рис. 10. Пластика митрального клапана по Reed: *а* — расчет планируемой пластики; расстояние между точками А и В в основании передней створки в 2 раза больше расстояния между точками A^1 и B^1 в основании задней створки. Наложение двух парных швов в области комиссур приводит к уменьшению клапанного кольца. Внутренние швы AA^1 и BB^1 накладывают в первую очередь. У взрослого расстояние АВ составляет 4 см, A^1B^1 — 2 см. Точка А находится на 8 мм кпереди от задней комиссуры, а точка A^1 — на 1 см кпереди от середины задней створки, точка В находится на расстоянии 4 см от точки А на передней створке, а точка B^1 — на 2 см вправо от точки A^1; *б* — швы завязаны, точки А и A^1, а также В и B^1 совмещены

Коррекция пролапса задней створки

Это наиболее часто встречающийся тип поражения митрального клапана, поддающийся коррекции с хорошим отдаленным результатом. Пролабирование створки может произойти в любом секторе створки, но обычно в области Р2—Р3. Одна и большее количество хорд оторваны или удлинены (рис. 11, *а*). Перед иссечением пролабирующего сегмента тщательно изучают его протяженность. Проволочными крючками подтягивают пораженный сегмент, сравнивая его с противолежащим сегментом передней створки (рис. 11, *б*). Далее подводят тонкие нити-держалки под первую нормальную хорду с каждой стороны пролапса, отмечая протяженность резекции. Проводят воображаемые радиальные линии от мертвой точки перегородочной части кольца. Они отмечают линии резекции створки (рис. 11, *в*). Резецируемый участок должен быть немного меньше, так как излишняя ткань будет захвачена в шов. Затем мобилизованный сегмент створки отсекают от кольца, оставляя ободок высотой около 1 мм. Это гарантирует целостность кольца (рис. 11, *г*). Если резецируемый сегмент невелик (менее 20% длины кольца задней створки), свободную часть кольца можно собрать в складку одним-тремя нерассасывающимися швами. Важно, чтобы швы были проведены через само кольцо, а не через предсердие или желудочек (рис. 11, *д*). При завязывании швов складка кольца должна быть вывернута наружу плоскости клапанного отверстия (рис. 11, *е*). Не должны оставаться даже минимальные отверстия, так как струи крови под высоким давлением могут привести к гемолизу. Края резецированной створки сшивают без натяжения (рис. 11, *ж*), предпочтительно отдельными швами, которые завязывают со стороны желудочка. Резекция, выполненная вдоль радиальных линий, идущих от центра перегородки, гарантирует, что края задней створки сшиты без натяжения. После реконструкции створки полезно укрепить анулус синтетическим кольцом для обеспечения долгосрочной стабильности коррекции.

Если необходимо резецировать более 20—30% основания задней створки (рис. 12, *а*), существует большая вероятность того, что при одновременном использовании кольца Carpentier (чем обычно дополняют пластику при таких поражениях) может формироваться стеноз выводного тракта левого желудочка в связи с чрезмерной подвижностью передней створки митрального клапана во время систолы *(SAM — systolic anterior motion)*. Это опасное осложнение наблюдается в 4—10% случаев реконструкции митрального клапана, оно является причиной тяжелого послеоперационного течения и внезапной смерти. Carpentier (37) в 1988 г. предложил новый тип пластической операции, который назвал «пластическим перемещением в области задней створки митрального клапана» (англ. *sliding plasty*). Для уменьшения высоты задней створки выполняют треугольную резекцию ее мобилизованной части. Резекция не должна быть чрезмерной, поскольку часть избыточной ткани можно вовлечь в шов, укрепляя место реконструкции.

Начало операции такое же, как и при простой резекции, описанной выше (см. рис. 12, *а*). Створки с каждой стороны подрезают на 1–2 см (рис. 12, *б, в*). На кольцо в пределах отсеченной задней створки накладывают горизонтальные матрацные швы (рис. 12, *г*). После завязывания швов длина задней полуокружности кольца уменьшается и края рассеченной задней створки сближаются (рис. 12, *д*). Основание отсеченной створки пришивают непрерывным швом к ремоделированному кольцу (рис. 12, е). Края рассеченной створки реанастомозируют отдельными швами (рис. 12, ж).

Описанные два метода позволяют восстановить до 70% поражений митрального клапана. У детей старшего возраста рекомендуется дополнять пластику митрального клапана с резекцией сегмента створки укрепляющим кольцом Carpentier.

У новорожденных и детей младшего возраста ткань митрального клапана крайне нежна, в результате чего повышена вероятность прорезывания швов, поэтому вместо синтетического кольца выполняют пликацию анулуса.

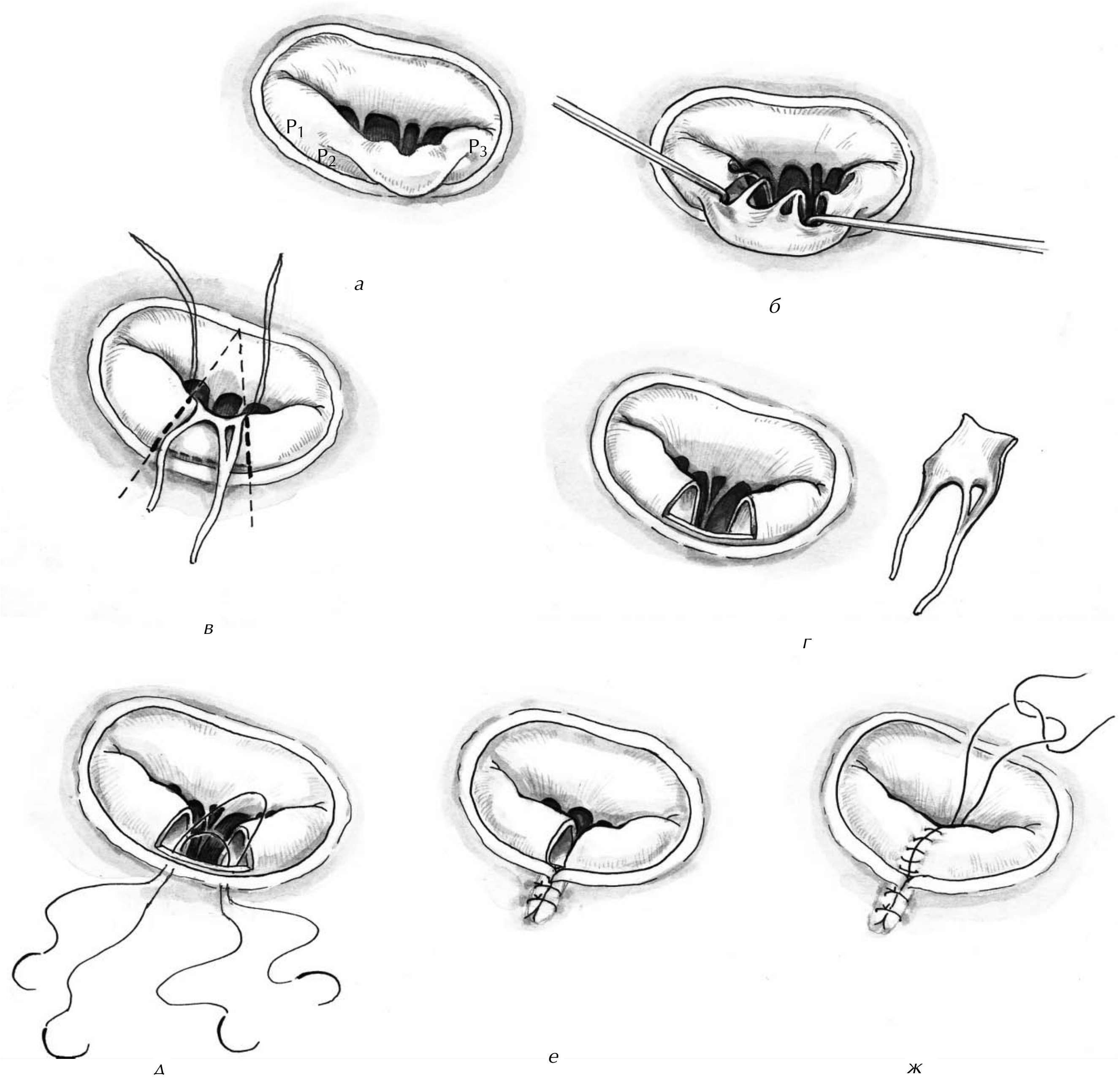


Рис. 11. Коррекция пролапса задней створки при протяженности кольца выпадающего сектора створки, не превышающей 20% его длины

Декальцификация клапанного кольца

Иногда хирург встречается с тяжелым кальцинозом клапанного кольца, который может простираться от одной комиссуры до другой. Это может препятствовать выполнению пластической операции и создавать большие трудности при протезировании клапана. Приводимая ниже техника применима только в случаях, когда кальциноз не поражает створки.

Вначале заднюю створку отсекают от кольца скальпелем на всю длину поражения (рис. 13, *а*). Затем скальпелем тщательно срезают кальцинированные ткани (рис. 13, *б*). При этом часто обнажается жир межпредсердной борозды. Если это произошло, к краям образовавшегося дефекта пришивают полоску аутоперикарда, фиксированного глютаральдегидом (рис. 13, *в*). Затем створки фиксируют к перикардиальной заплате (рис. 13, *г*). Длительную стабильность этого типа коррекции представили David и соавторы (35).

Коррекция пролапса передней створки

Укорочение удлиненных хорд было достаточно распространено в качестве основной процедуры при II анатомическом типе врожденной недостаточности митрального клапана. Применяются различ-

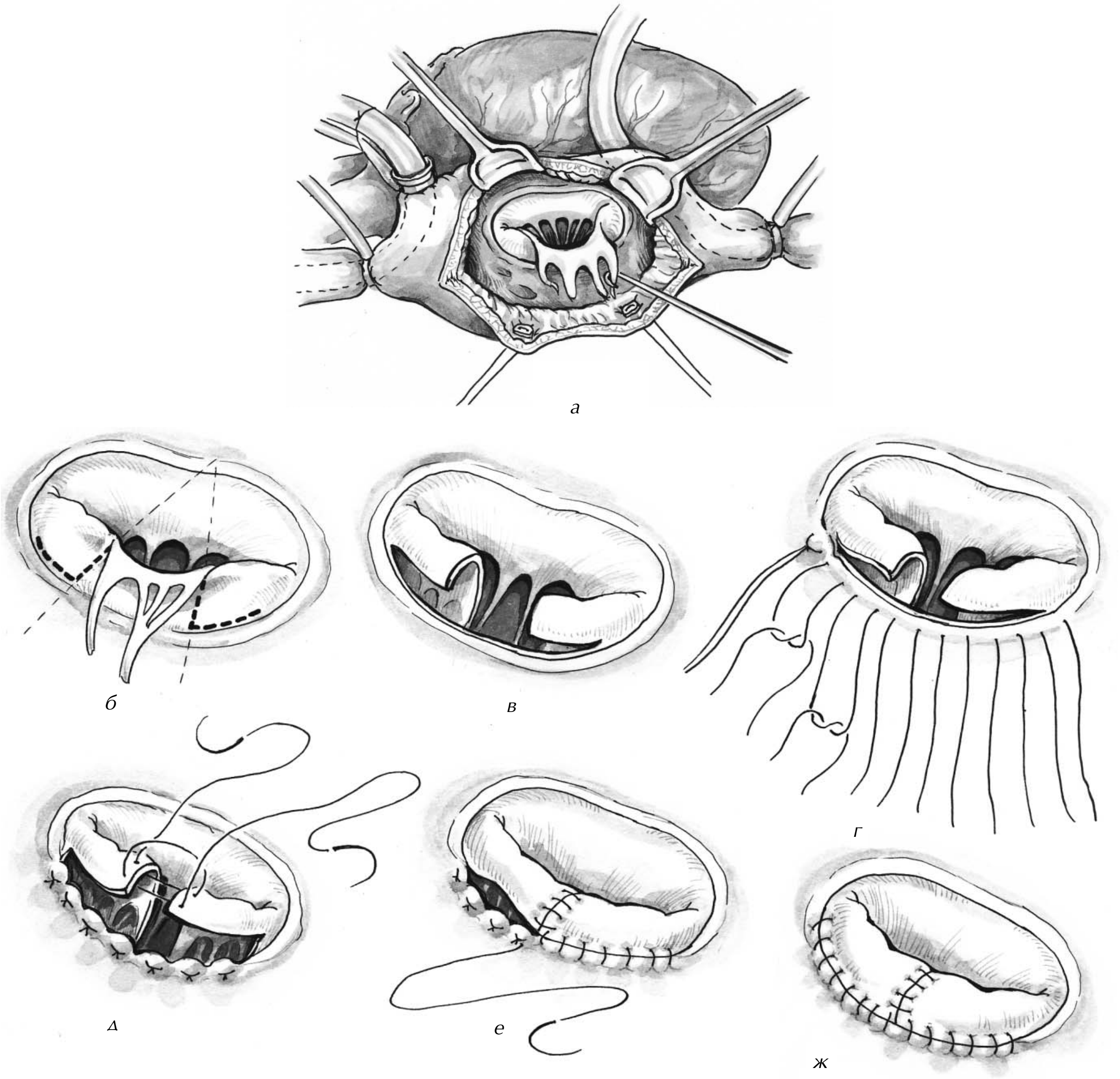


Рис. 12. Коррекция пролапса задней створки при протяженности кольца выпадающего сектора створки, превышающей 20% его длины

ные способы, один из которых, предложенный Carpentier и соавторами (36), представлен на рис. 14.

На головке сосочковой мышцы продольным разрезом создают углубление. Вокруг хорды проводят шовную нить, обеими иглами которой изнутри наружу прошивают края разреза. Затягивая шов, погружают удлиненный участок хорды в надсеченную мышцу и ушивают разрез. При необходимости конструкцию укрепляют дополнительным швом.

Более простым методом является укорочение хорды путем проведения П-образного шва на сосочковой мышце у основания удлиненной хорды, которую затем с помощью специально выкроенной прокладки подтягивают к этой мышце на величину избытка.

Укорочение хорды может быть достигнуто также путем ее втягивания крючком в проделанное скальпелем отверстие в створке клапана и ушивания этого отверстия вместе с избытком хорды.

Выраженный пролапс передней створки нелегко поддается удовлетворительной реконструкции с продолжительным результатом. Начальные оптимистические сообщения об эффективности треугольной резекции передней створки до анулуса в последующем сменились констатацией факта нестабильности отдаленного результата. Укорочение хорд также вызвало разочарование у многих хирургов и было заменено протезированием нитями из Gore-Tex (рис. 15). Нить с прокладкой проводят через верхушку папиллярной мышцы и через пролабирующий край передней створки. Шов завязывают на прокладке, следя за тем, чтобы не подтянуть стенку желудочка за пределы его нормального расположения. Процедуру повторяют столько раз, сколько необходимо для воссоздания нормальной анатомии.

Небольшие пролабирующие участки передней створки между неудлиненными хордами можно резецировать и восстановить нормальную поверхность створки без риска ее деформации (рис. 16)

При пролабировании короткого участка передней створки его можно реставрировать, используя фрагмент задней створки с подклапанными структурами (рис. 17, *а*). Резецируют сектор задней створки, удерживаемый нормальной хордой и папиллярной мышцей (рис. 17, *б*), и пришивают поверх выпадающего участка передней створки (рис. 17, *в*). Заднюю створку восстанавливают описанным выше методом, предусматривающим пликацию кольца или укорочение его длины отдельными матрацными швами с последующей фиксацией (рис. 17, *г*).

В детской кардиохирургии этот метод используется редко.

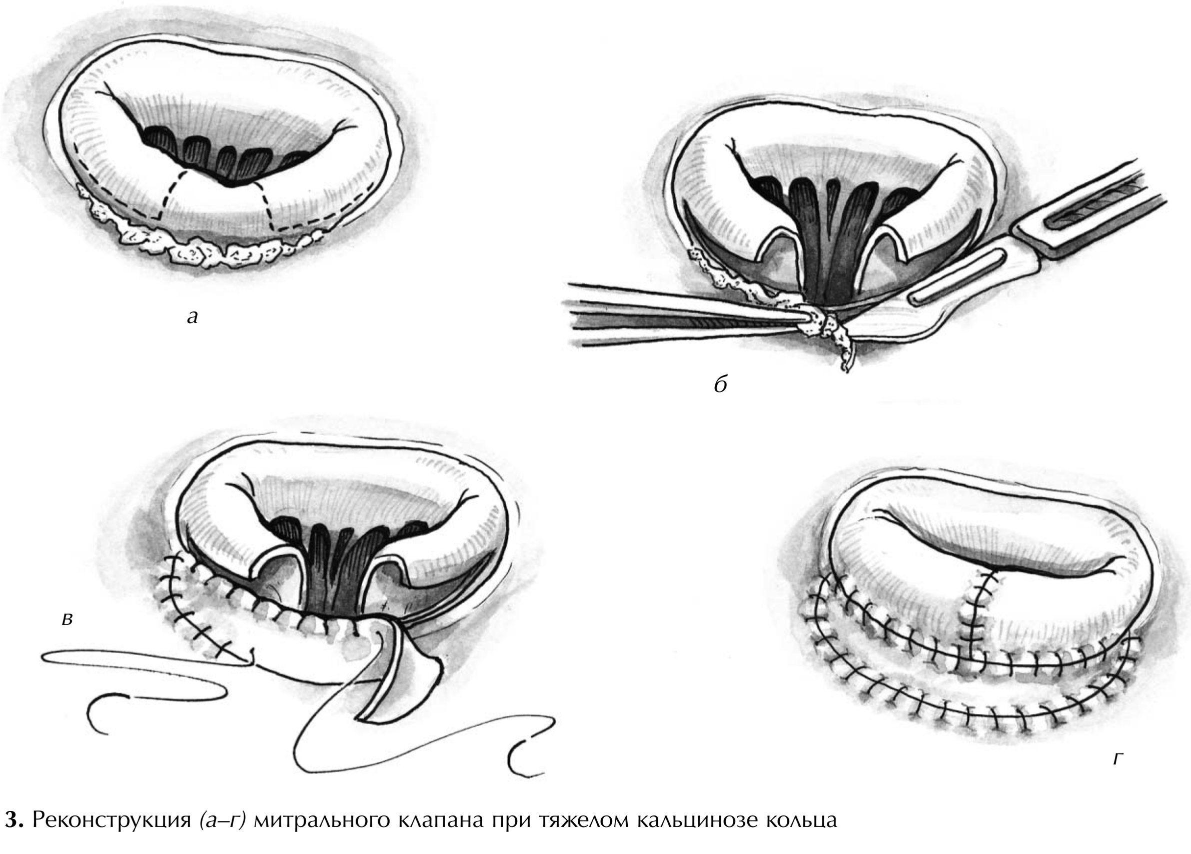


Рис. 13. Реконструкция *(а–г)* митрального клапана при тяжелом кальцинозе кольца

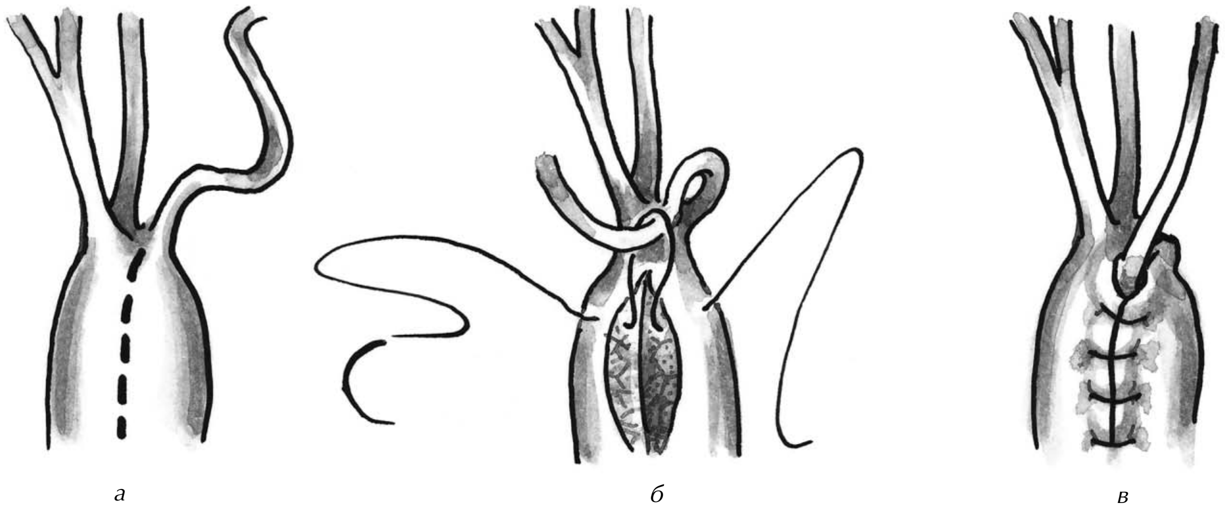


Рис. 14. Техника укорочения сухожильных нитей путем их погружения в разрез папиллярной мышцы (*а*) с наложением углубляющего шва (*б*). Окончательный вид процедуры (*в*)

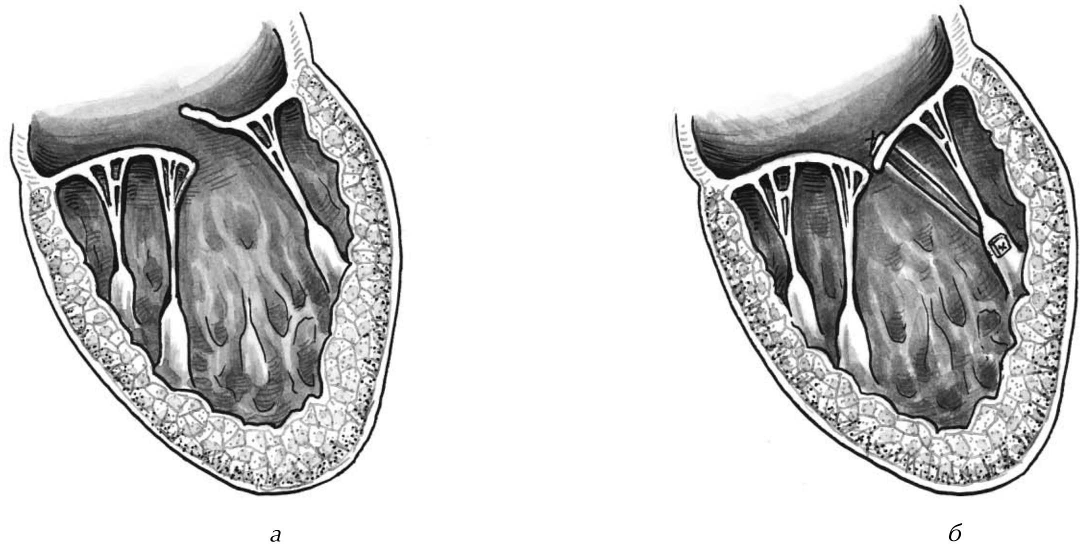


Рис. 15. Протезирование оторванной хорды передней створки митрального клапана: *а* — анатомия порока; *б* — после создания искусственной хорды

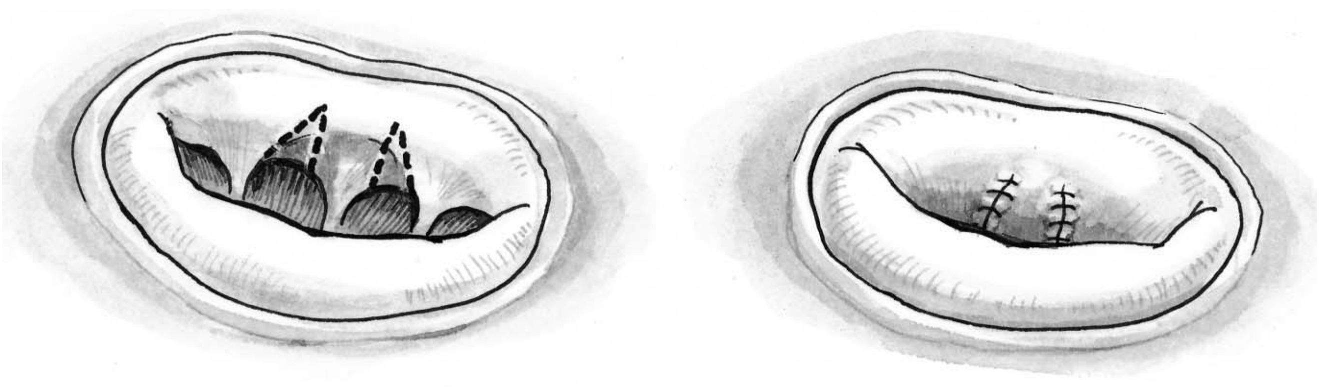


Рис. 16. Безопасная треугольная резекция пролабирующих участков передней створки между нормальными хордами

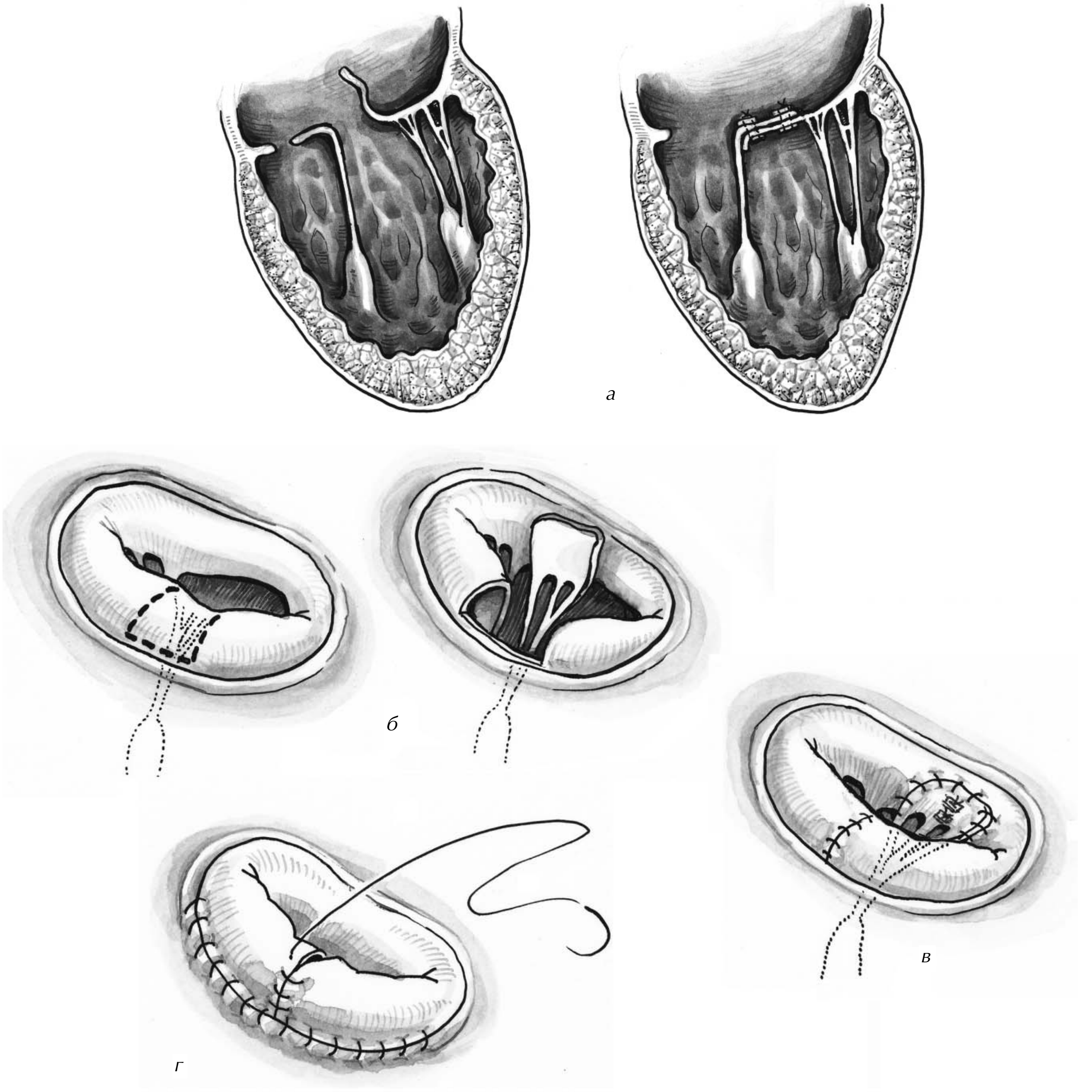


Рис. 17. Метод реставрации пролабированного короткого участка передней створки с использованием подклапанных структур задней створки: *а* — схема реконструкции; *б* — резекция сектора задней створки; *в* — фиксация участка задней створки к передней поверхности передней створки; *г* — восстановление задней створки

Операция Alfieri

В последнее время сложная техника реконструкции митрального клапана с увеличенной подвижностью створок и дилатированным кольцом стала уступать простому методу, предложенному Alfieri и Larusso (38) в 1998 г. Она предусматривает соединение в центре передней и задней створок клапана *(edge-to-edge technique)*. Эту методику также называют «удвоение митрального клапана» *(double-orifice technique)* (39, 40). Сшивание створок клапана является также эффективным методом коррекции недоразвития створок (слишком узких створок) и приобретенной митральной недостаточности вследствие дегенеративного или воспалительного процессов или обрыва сухожильных нитей передней створки. Эта методика эффективна также при асимметричном расположении створок и при аномальном прикреплении папиллярных мышц.

Пролапс передней или задней створки устраняют фиксацией центра пролабирующего сектора к противоположной створке с помощью П-образного шва с прокладками (рис. 18). Вначале накладывают одинарный предварительный шов, сближаю-

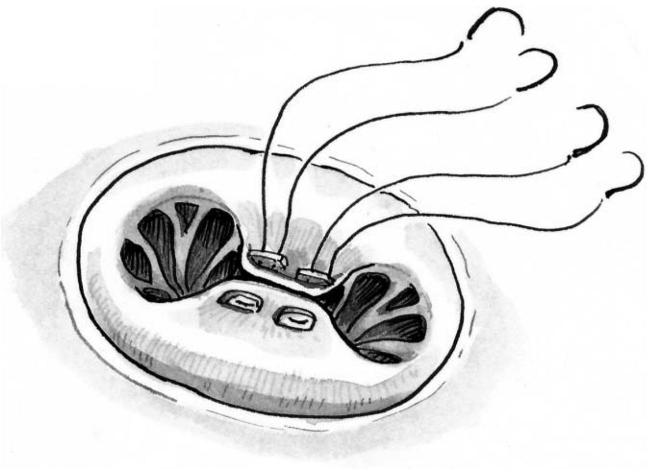


Рис. 18. Пластика митрального клапана «край в край»

щий обе створки по центру отверстия клапана, который помогает установить морфологию аномалии. В зависимости от индивидуальной анатомии хирург выбирает место для наложения соединяющих швов в точке наибольшего несмыкания створок по центру или эксцентрично. В результате образуются два отверстия в виде восьмерки, лежащей на боку. У детей младшего возраста накладывают швы с прокладками проленом 5/0 или 4/0. В качестве прокладок лучше всего использовать аутоперикард. Швы следует накладывать, отступая от края створок, чтобы они не выворачивались. Гемодинамический эффект обусловлен использованием подклапанного аппарата здоровой створки. Потенциальным недостатком является возможность стенозирования клапана. Однако при исходной дилатации клапанного отверстия это осложнение является маловероятным. При необходимости одновременно можно выполнить прямоугольную резекцию *(quadrangular resection)* задней створки, устранить расщепление створки или наложить швы в области комиссур. К настоящему времени еще нет отдаленных наблюдений, но предварительные впечатления весьма благоприятны. Методика «удвоения отверстия» на протяжении целого ряда лет используется для коррекции недостаточности расширенного единственного AV-клапана при гемодинамической коррекции одножелудочкового сердца. Первую и успешную операцию по созданию двойного клапанного отверстия мы выполнили 17 сентября 1998 г., имитируя врожденное удвоение митрального клапана. На основании собственного опыта мы можем подтвердить хороший ранний и среднесрочный результат.

Коррекция патологии в области комиссур

Патология створок в области комиссур может быть сложной и не подлежащей реконструкции. Единственным методом устранения регургитации является резекция пролабирующией части и анулопластика в этом месте (рис. 19). Компетентности клапана удается добиться выключением из функции аномального сектора митрального клапана путем сшивания створок отдельными швами, начиная от центра пролабирующего участка до комиссурального сращения. Такой прием наиболее ценен при наличии секторального дефицита ткани створки (например, при гипоплазии задней створки).

Коррекция ограниченной подвижности створок

Пластические операции при III анатомическом типе направлены на устранение регургитации путем выведения уровня коаптации створок в плоскость фиброзного кольца. В большинстве случаев это возможно при увеличении площади задней створки. Для этого в створке параллельно соответствующей части фиброзного кольца и в непосредственной близости от него делают разрез, в который затем вшивают серповидную заплату из аутоперикарда, обработанного в течение 5 мин 0,65% раствором глютаральдегида.

Реже основной методикой коррекции пациен-

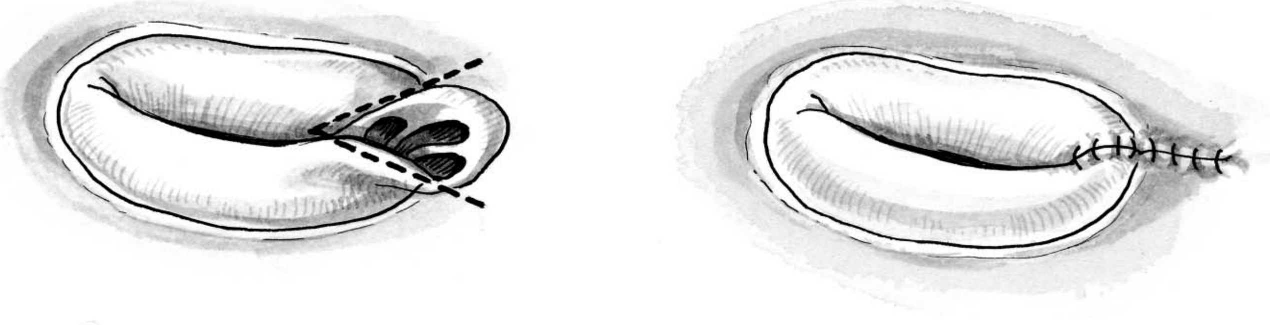


Рис. 19. Коррекция патологии митрального клапана в области комиссур

тов этой группы является удлинение укороченных хорд путем папиллотомии или фенестрации маргинальных хорд, удлинение папиллярных мышц, создание двойного отверстия клапана. Шовную, кольцевую или полукольцевую анулопластику, резекцию створок и ушивание их расщепления наряду с удлинением хорд и сосочковых мышц рассматривают как дополнительные процедуры.

Иссечение укороченных вторичных хорд применяется в качестве дополнения к основной методике во всех анатомических группах.

НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

В настоящее время летальность при протезировании митрального клапана у детей колеблется от 0 до 17%, выживаемость и свобода от реопераций в течение 10 лет составляют соответственно 51—90% и 50—75%. Основными причинами летальности и неудовлетворительных результатов являются тромбоэмболические осложнения и нарушение функции протеза (41, 42).

Несмотря на изощренность хирургической техники, пластическая реконструкция митрального клапана у детей остается в значительной мере искусством, а не наукой. Похоже, технические возможности уже исчерпаны. Операция приносит улучшение, но не излечение. Наш опыт показывает, что в большинстве случаев можно добиться улучшения показателей внутрисердечной гемодинамики (уменьшение конечно-диастолического индекса в среднем на 40%) уже на госпитальном этапе. Частота реопераций в ближайшем послеоперационном периоде составила 6%.

Отдаленные результаты пластических операций удовлетворительные. В сроки наблюдения от 6 мес до 8 лет после первичного вмешательства повторно оперированы 7% пациентов, перенесших реконструкцию клапана. Летальных исходов не было. Факторами риска повторных операций являются возраст пациента менее 1 года, кардиоторакальный индекс больше 0,65 и наличие сопутствующих ВПС. Пластические операции в основном являются мостом к протезированию митрального клапана в течение взрослой жизни.

Литература

1. Berghuis J, Kirklin JW, Edwards JE, Titus JL. The surgical anatomy of isolated congenital mitral insufficiency. J Thorac Cardiovasc Surg 1964;47:791.
2. Carpentier A, Branchini B, Cour JC, Asfaou E, Villani M, Deloche A, Relland J, D'Allaines C, Blondeau P, Piwnica A Parenzan L. Brom G. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:854.
3. Ohno H, Imai Y, Terada M, Hiramatsu T. The long-term results of commissure plication annuloplasty for congenital mitral insufficiency. Ann Thorac Surg 1999; 68(2): 537–41.
4. Ruschhaupt D, Bharati S, Lev M. Mitral valve malformation of Ebstein's type in absence of corrected transposition. Am Heart J 1976; 38: 109–112.
5. Roberts WC. Congenital cardiovascular abnormalities usually «silent» until adulthood: morphologic features of the floppy mitral valve, valvular aortic stenosis, discrete subvalvular aortic stenosis, hypertrophic cardiomyopathy, sinus of Valsalva aneurysm, and the Marfan syndrome. Cardiovasc Clin 1979;10:407–412.
6. Davachi R, Moller JH, Edwards JE. Diseases of the mitral valve in infancy: anatomic analysis of 55 cases. Circulation 1971;43:565–579.
7. Freed MD, Keane JF, Van Praagh R, et al. Coarctation of the aorta with congenital mitral regurgitation. Circulation 1974;49: 1175–1184.
8. Gueron M, Hirsch M, Opschitzer L, et al. Left ventricular diverticulum and mitral incompetence in asymptomatic children. Circulation 1976;53:181–186.
9. Goodman DJ, Hancock EW. Secundum atrial septal defect associated with a cleft mitral valve. Br Heart J 1973;35:1315–1320.
10. Iwa T, Watanabe Y, Misaki T, et al. Simultaneous repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery and mitral regurgitation. Ann Thorac Surg 1980;29:562–566.
11. Kitamura S, Kawashima Y, Kawachi K, et al. Severe mitral regurgitation due to coronary arteritis of mucocutaneous lymph node syndrome: a new surgical entity. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:629–641.
12. Pliego J, Martin-Infante A, Arcas-Meca R. Myxoma of the left atrium associated with congenital mitral insufficiency: report of a case successfully operated on. Arch Inst Cardiol Mex 1972;42:982–988.
13. Gidding SS, Shulman ST, Ilbawi M, et al. Mucocutaneous lymph node syndrome (Kawasaki disease): delayed aortic and mitral insufficiency secondary to active valvulitis. J Am Coll Cardiol 1986;7: 894–897.
14. Brown OR, De Mots H, Kloster FE, et al. Aortic root dilation and mitral valve prolapse in Marfan's syndrome. Circulation 1975;52:651–657.
15. Sanyal SK, Johnson WW, Dische MR, et al. Dystrophic degeneration of papillary muscle and ventricular myocardium: a basis for mitral valve prolapse in Duchenne's muscular dystrophy. Circulation 1980;62: 430–437.
16. Steinfeld L, Dimich L, Rappaport H, et al. Late systolic murmur of rheumatic mitral insufficiency. Am J Cardiol 1975;34: 397–401.
17. Verani MS, Carroll RJ, Falsetti HL. Mitral valve prolapse in coronary artery disease. Am J Cardiol 1976;37:1–6.
18. Swartz MH, Herman MV, Teicholz LE. Dermatoglyphic patterns in patients with mitral valve prolapse: a clue in pathogenesis. Am J Cardiol 1976;38:588–593.
19. Read RC, Thai AP, Vernon EW. Symptomatic valvular myxomatous transformation (the floppy valve syndrome): a possible forme fruste of the Marfan syndrome. Circulation 1965;32:897–910.
20. Weber H, Myers J. Maternal collagen vascular disease associated with fetal heart block and degeneration of the atrioventricular valves. Pediatr Cardiol 1994.
21. Smallhorn J., Macartney F. J. Mitral valvar anomalies and supravalvar mitral ring [w:] Paediatric Cardiology. Anderson R. H, Baker E. J., Churchill Livingstone, London, Edinburg, New York, 2002.
22. Edmunds H., Wagner H. R. Congenital anomalies of the mitral valve [w:] Arciniegas E. Pediatric Surgery, Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1985.
23. Seliem M. A., Duffy C. E., Gidding S. S. Berdusis K., Benson D. W. Echocardiographic evaluation of the aortic root and mitral valve in chil-

dren and adolescents with isolated pectus excavatum, Pediatr. Cardiol. 1992,13,20.

24. Hickey A. J., Wilfers J., Wilcken D. E. L. Mitral valve prolapse; prevalence in an Australian population, Med. J. Aust. 1981, 1,31.
25. Savage D. D., Garrison R. J., Devereux R. B., Castelli W. P., Anderson S. J., Levy D., McNamara P.M., Kannel W. B., Feinleib M. Mitral valve prolapse in the general population 1. Epidemiological features: The Framingham study, Am. Heart J. 1983, 106,571.
26. Sigfusson G., Ettedgui J. A., Silverman N. H, Anderson R. H. Is a cleft in the anterior leaflet of an otherwise normal mitral valve an atrioventricular canal malformation! JACC 1995, 26,508.
27. Smallhorn J. F., De Leval M., Stark J. Isolated anterior mitral cleft. Two dimensional echocardiographic assessment and differentiation from 'clefts' associated with atrioventricular septal defects, Br. Heart J. 1982, 48,109.
28. Becker A. E., Valve pathology in the paediatric age group [w:] Anderson R. H, Macartney F. J., Shinebourne E. A., Tynan M. (eds.) Paediatric cardiology, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1983.
29. Levine RA, Stathogiannis E, Finkelstein D, et al. Mitral valve prolapse: additional support for the «normality» of displacement in the apical 4-chamber view only [Abstract]. J Am Coll Cardiol 1987;9:9A. apical 4-chamber view only [Abstract]. J Am Coll Cardiol 1987;9:9A.
30. Barlow JB, Pocock WA. Billowing, floppy, prolapsed, or flail mitral .valves? Am J Cardiol 1985;55:501–502.
31. Creech O, Ledbetter MK, Reemtsma K: Congenital insufficiency with a cleft in the posterior leaflet. Circulation 1962;25:390.
32. Carpentier A. Cardiac valve surgery – the «French correction». J Thorac Cardiovasc Surg, 1983, 86,323–37.
33. Wooler G. H., Nixon P. G. R, Grimshaw V. A. Experiences with the repair of the mitral valve in mitral incompetence, Thorax 1962, 17,49.
34. Reed G. E. Repair of mitral regurgitation: 11 year experience, Am. J. Cardiol. 1973, 31,494.
35. David T, Feindel M, Armstrong S, Sun Z. Reconstruction of the mitral annulus: a ten year experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 1995, 110, 1323–32.
36. Carpentier A, Chauvaud S, Fabiani JN et al. Reconstructive surgery of mitral valve incompetence. Ten-year appraisal. J Thorac Cardiovasc Surg 1980,79:338–348.
37. Carpentier A. The sliding leflet technique. Newsletter.1988. 1(4).
38. Alfieri O. The edge-to-edge technique: a simplified method to correct mitral insufficiency, Eur. J. Cardiothorac. Surg. 1998, 13,240.
39. Fuci C, Sandrelli L., Pardini A., Toracca L., Ferrari M., Alfieri O. Improved results with mitral valve repair using new surgical techniques, Eur. J. Cardiothorac. Surg. 1995, 9,621.
40. Maisano R, Schreuder J. J., Oppizzi M., Fiorani B., Fino C, Alfieri O. The double-orifice technique as a standardized approach to treat mitral regurgitation due to severe myxomatous disease: surgical technique. Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2000, 17,201.
41. Chauvaud S, Fuzellier JF, Houel R et al. Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): long-term results. / Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 84–92; discussion 92–3.
42. Alexiou C, Galogavrou M, Chen Q et al. Mitral valve replacement with mechanical prostheses in children: improved operative risk and survival. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20(1): 105–13.

Публикации автора

1. Зіньковський М.Ф. Хірургічне лікування вродженої недостатності мітрального клапана // I наукова конференція Асоціації серцево–судинних хірургів України (Київ, 5–6 жовтня 1993 р.): Тези доповідей. – К.; 1993. – С.33.
2. Зиньковский М.Ф. Пищурин А.А., Яковенко И.Г., Цимбаленко К.И. Преимущества пластической коррекции перед протезированием у больных с врожденной митральной недостаточностью // IV наукова конференція Асоціації серцево–судинних хірургів України. (Київ, 22–24 травня 1996 р.): Тези доповідей.– К., 1996.– С.79
3. Зиньковский М.Ф. Пищурин А.А. Сравнительная оценка результатов протезирования и пластической реконструкции митрального клапана при его врожденной недостаточности // Клін. хірургія.– 1997.– N 5–6.– С. 3–6.
4. Зиньковский М.Ф. Пищурин А.А. Результаты клапаносберегающих операций при врожденной митральной недостаточности // V наукова конференція Асоціації серцево–судинних хірургів України: Тези доповідей.– К. – 1997.– С.100–103.
5. Зиньковский М.Ф. Пищурин А.А., Емец И.Н. Пластика клапана при врожденной митральной недостаточности и ее результаты // Серцево-судинна хірургія, Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. – К.– 2000. – Вип. 8.,– С. 191–195.
6. Зиньковский М.Ф. Пищурин А.А. Выбор метода реконструкции клапана при врожденной митральной недостаточности // Серцево–судинна хірургія.– К. – 2005.– Вип. 13. – С. 28–33.

Часть десятая

ПОРОКИ ВЫВОДНОГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Глава 52

КЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ

Клапанный стеноз аорты составляет 3–6% всех ВПС, в общей популяции наблюдается у 0,4–2% людей, при этом у мужчин он встречается в 4 раза чаще, чем у женщин. Врожденный двустворчатый аортальный клапан является одной из наиболее распространенных аномалий сердца (1–4). Эту аномалию обычно не диагностируют в раннем детстве, и поскольку сужение развивается со временем, она становится клинически значимой у взрослых. В этом возрасте врожденную деформацию клапана трудно отличить от приобретенной и поэтому истинная частота врожденного стеноза может быть значительно недооцененной (5, 6). В 20% случаев клапанный стеноз аорты сочетается с ОАП и коарктацией аорты (7, 8). Двустворчатый клапан, даже не суженный, часто сочетается с коарктацией аорты (9).

АНАТОМИЯ

Клапанный стеноз представлен двустворчатым, одностворчатым или трехстворчатым клапаном. Чаще всего встречается двустворчатый вариант со сращенными комиссурами и эксцентричным расположением отверстия, реже — одностворчатый куполообразный клапан с центральным или эксцентрическим отверстием в виде восклицательного знака. Наименее часто наблюдается трехстворчатый вариант, при котором сращены все комиссуры и отверстие расположено в центре. В младенческом возрасте аортальный стеноз чаще представлен одностворчатым клапаном с одной комиссурой (10–13). Несмотря на одну открытую комиссуру (обычно между левой и некоронарной створками), наличие двух рубцов (обычно между правой и левой коронарными створками и между правой и некоронарной створками) свидетельствует о том, что имеются три синуса. Одностворчатый однокомиссуральный аортальный клапан часто сочетается с гипоплазией или атрезией митрального клапана, гипоплазией левого желудочка, фиброэластозом миокарда левого желудочка (11). Одностворчатый акомиссуральный клапан является редкой формой клапанной патологии аорты и чаще наблюдается в легочной артерии (14). Миксоидная дисплазия всех трех раздельных створок является еще более редкой формой стеноза аорты (15, 16).

Клапанное кольцо аорты может быть недоразвитым у младенцев и детей раннего возраста и сочетаться с тяжелым клапанным стенозом. Этот вариант является переходной формой в спектре синдрома гипоплазии левых отделов. Под воздействием струи крови створки утолщаются, становятся ригидными и в последующем кальцинируются. Вторичная кальцификация клапана крайне редко происходит в детском возрасте (6). При выраженном сужении развиваются концентрическая гипертрофия левого желудочка и постстенотическая дилатация восходящей аорты. В субэндокардиальном и в меньшей степени в субэпикардиальном слое происходит фиброз миокарда (17).

Грозными осложнениями естественного течения стеноза аорты являются дилатация, аневризма, расслоение или разрыв восходящей аорты (18). Пока остается открытым вопрос, является ли хрупкость стенки восходящей аорты последствием функциональной аномалии аортального клапана или проявлением общей сосудистой патологии. Еще Abbott (19) связала разрыв аорты с двустворчатым аортальным клапаном. Erdheim (20, 21) вскоре после Abbott опубликовал два случая смерти от разрыва аневризмы. Он описал гистологические изменения, введя новый термин «кистомедионекроз», хотя фактически этот термин не отражает сути морфологических изменений, так как в стенке аорты нет ни истинных кист, ни некроза (22, 23), и более подходящим термином является «дегенерация медии» (24). Эта гистологическая картина стенки аорты постоянно наблюдается при синдроме Марфана (22, 25) и у больных с расслоением стенки восходящей аорты при пороках аортального клапана (24, 26, 27). Подобные изменения наблюдаются при старческой дилатации аорты, изолированной расслаивающей аневризме (28), коарктации аорты (29) и даже в нормальной аорте как возрастной феномен (23). Недавние исследования (30) обнаружили дегенерацию медиального слоя крупных артерий при других ВПС — тетраде Фалло, ОАС, в легочном стволе при клапанном стенозе, тетраде Фалло с синдромом отсутствующего клапана, ДМЖП с синдромом Эйзенменгера.

Считается, что дегенерация медии является результатом постоянной гемодинамической нагрузки, однако имеются сведения о том, что изменения медиального слоя могут быть врожденными, так как были обнаружены у новорожденных в возрасте менее 24 ч (29). Последние исследования роли апоптоза как механизма, ответственного за истощение гладкомышечных клеток, выявили массивный локальный апоптоз среднего слоя стенки расширенной аорты. Однако у лиц с нормальным диаметром аорты и двустворчатым клапаном индекс апоптоза был значительно выше, чем у лиц с трехстворчатой структурой клапана. Это указывает на связь между врожденной патологией аортального клапана и генетически запрограммированной смертью гладкомышечных клеток в медии стенки аорты (31). Поэтому термин «постстенотическая дилатация» отражает упрощенное представление о механизме этого анатомического признака аортального стеноза, тем более что отсутствует связь расширения аорты с выраженностью стеноза.

ЭМБРИОЛОГИЯ И ГЕНЕТИКА

На 4-й неделе формирования зародыша общий артериальный ствол разделяется на два магистральных сосуда (аорту и легочную артерию) путем образования внутренней перегородки за счет инвагинации эндокарда по двум бороздкам. Разделение возникает между IV и VI аортальными дугами и продолжается вниз. Продолжением аортального канала являются сосуды, происходящие из IV аортальных дуг (из них образуется окончательная дуга аорты и плечеголовной ствол), а продолжением легочного канала — сосуды, происходящие из VI аортальных дуг (из них образуются открытый артериальный проток и часть правой легочной артерии). Это разделение формируется со сдвигом магистральных сосудов по отношению к желудочкам по спирали (происходит ротация на 225^0). Правый желудочек соединяется с VI аортальными дугами (легочные артерии), а левый — с III и IV дугами.

На более позднем этапе развития зародыша со стороны внутренней стенки устьев сформированных магистральных сосудов образуются утолщения, состоящие из мезенхимальных подушечек, из которых формируются четыре створки артериальных клапанов. После разделения луковицы на два выводных тракта одна пара створок дополнительно делится на две части. В результате образуется шесть клапанных створок, из которых три створки образуют клапан легочной артерии, а другие три — клапан аорты.

Одновременно с этим формируются AV-клапаны за счет утолщения мезенхимы (так называемые эндокардиальные подушечки). Нарушения развития на стадии образования перегородки общего магистрального сосуда приводят к рождению ребенка с ОАС, частичной или полной ТМА или с аномальными соустьями межу аортой и стволом легочной артерии.

В настоящее время остается до конца не выясненным механизм образования врожденного стеноза аортального клапана. Он может образовываться в результате неправильного развития мезенхимальных отростков, из которых формируются полулунные клапаны.

В многочисленных исследованиях показана семейная предрасположенность к порокам аортального клапана, особенно к двустворчатому клапану (32–37). Аортальный стеноз сочетается с генетическими синдромами. У 12–38% пациентов с синдромом Тернера имеется двустворчатый аортальный клапан в сочетании с другими пороками, такими, как коарктация аорты и ЧАДЛВ (38–47). Частота возникновения двустворчатого клапана при синдроме Тернера зависит от генетического кариотипа. Она значительно выше при 45хо по сравнению с мозаичной моносомией х (38). При некоторых системных заболеваниях, таких, как мукополисахаридоз (48–53) и прогерия (дородовое старение) (54–56), наблюдается большая частота развития стеноза трехстворчатого аортального клапана за счет утолщения и фиброза створок.

ГЕМОДИНАМИКА

Сужение клапана создает градиент давления между левым желудочком и аортой во время систолы. Градиент редко превышает 200 мм рт. ст. Поскольку кровоток через суженный клапан имеет турбулентный характер, градиент не является простой линейной функцией потока. Он прямо пропорционален площади сечения клапана (57), поэтому удвоение объема кровотока через клапан увеличивает градиент в 4 раза. Величина градиента зависит от сократимости левого желудочка и сопротивления периферических сосудов. Градиент увеличивается под влиянием положительной инотропной стимуляции и снижается при увеличении общего периферического сопротивления. Точно определить тяжесть стеноза клапана путем измерения только градиента давления невозможно. Для оценки гемодинамической тяжести обструкции необходимо измерить объем кровотока через клапан и одновременно градиент. При наличии недостаточности кровоток через клапан равен сумме эффективного сердечного выброса и объема регургитации. Поскольку в клинических условиях измеряется только эффективный сердечный выброс, выраженность стеноза может быть преувеличена. Так как вариации частоты сердечных сокращений изменяют время выброса в сердечном цикле, соответственно изменяется скорость тока крови через клапан при том же объеме сердечного выброса. С увеличением частоты сокращений диастола укорачивается в большей степени, чем систола, и поэтому увеличивается общее время кровотока через клапан. Пик систолического градиента, превышающий 60 мм рт. ст. при нормальном сердечном выбросе, или эффективное аортальное отверстие менее 0,5 см^2/м^2 поверхности тела считается критической обструкцией выхода из левого желудочка (58, 59). Эффективное отверстие аортального клапана рассчитывается по формуле Gorlin (см. гл. 13). Нормальное отверстие клапана приблизительно равно 2,0 см^2/м^2 поверхности тела, площадь 0,5—0,8 см^2/м^2 расценивается как умеренная обструкция, а более 0,8 см^2/м^2 — как небольшая.

Среднее давление в левом предсердии обычно нормальное, если нет тяжелого сужения. В то время как у здорового человека волна *v* кривой левопредсердного давления самая высокая, при аортальном стенозе преобладает волна *a* из-за усиленного сокращения левого предсердия и сниженного комплайнса желудочка (7). Энергичное сокращение предсердия способствует повышению конечно-диастолического давления в левом желудочке без повышения среднего давления в левом предсердии до такой же степени. Увеличение заполнения желудочка сокращением левого предсердия при аортальном стенозе предотвращает повышение давления в легочных венах до уровня, который может вызвать переполнение легких. В то же время поддерживается конечно-диастолическое давление в левом желудочке, необходимое для эффективного сокращения.

У большинства детей со стенозом аорты конечно-диастолическое давление в левом желудочке находится на уровне верхней границы нормы. Его повышение указывает на ухудшение функции левого желудочка или на выраженную гипертрофию и снижение комплайнса этой камеры. Форма кривой давления в левом желудочке отражает выраженность сужения. Ее верхушка становится закругленной или остроконечной, когда сокращение становится более изометричным, что наблюдается при тяжелом стенозе.

В покое сердечный выброс и ударный объем обычно соответствуют норме. Во время нагрузки у большинства детей с выраженным стенозом сердечный выброс увеличивается одновременно с возрастанием градиента давления. При развитии недостаточности левого желудочка снижается сердечный выброс, повышается конечно-диастолическое давление в желудочке, давление в левом предсердии и легочных сосудах. Несмотря на высокое давление в полости желудочка, напряжение его стенки (*wall stress*) ниже, чем в норме, поскольку гипертрофия стенки создает гиперкомпенсацию перегрузки давлением. К сожалению, на смену хорошей насосной функции и компенсации порока приходит состояние декомпенсации со снижением сократимости и насосной функции левого желудочка. Гипертрофия в течение длительного времени сохраняет систолическую функцию, однако снижает диастолическое наполнение. Ухудшение диастолической функции предшествует нарушению сократимости желудочка (60).

Кровоснабжение миокарда снижено, несмотря на проходимость коронарных артерий (61, 62). Внутримышечное сдавление мелких коронарных сосудов более выражено в субэндокардиальном слое, поэтому кровоток в этой области осуществляется только в диастолу. Поскольку субэндокардиальные сосуды максимально дилатированы, продолжительность диастолы и диастолическое давление являются главными детерминантами объема субэндокардиального кровотока. Диастола укорачивается при тахикардии, а эффективное давление коронарного кровотока снижается при высоком конечно-диастолическом давлении в левом желудочке или при низком диастолическом давлении в аорте вследствие сердечной слабости или недостаточности аортального клапана.

Стеноз аорты во внутриутробном периоде

В период внутриутробного развития ребенка критический аортальный стеноз, как правило, не приводит к смерти плода. Снижение ударного объема левого желудочка вызывает повышение внутрижелудочкового давления, развивается гипертрофия, а в наиболее тяжелых случаях — гипоксия левого желудочка. Систолодиастолическая дисфункция левого желудочка способствует развитию недостаточности митрального клапана, повышению давления и застою крови в левом предсердии, что приводит к значительному снижению шунтирования крови справа налево (и даже к возникновению лево-правого шунта) через овальное окно. При этом чаще всего сердечный выброс не снижается благодаря артериальному протоку. Нарушение коронарного кровообращения проявляется гипоксией миокарда, развитием инфаркта и формированием субэндокардиального фиброэластоза. Инфаркт сосочковых мышц приводит к митральной недостаточности. Описаны случаи дородовой диагностики водянки плода вследствие тяжелого аортального стеноза (63–65). Порок в основном дает себя знать после рождения ребенка, когда левый желудочек начинает обеспечивать большой круг кровообращения. В период переходного кровообращения поддержание сердечного выброса зависит от степени обструкции, наличия функционирующих артериального протока и овального окна.

Дородовая диагностика критического стеноза аортального клапана позволяет клиницистам оптимизировать время и место родов и начать инфузию простогландина сразу после рождения в порядке подготовки к хирургическому или чрескожному вмешательству (66–69). Однако пока нет убедительных доказательств, что пренатальный диагноз аортального стеноза существенно влияет на послеродовой исход (70).

Критический и тяжелый аортальный стеноз у новорожденных

Термин «*критический* аортальный стеноз» применялся в различных контекстах: при тяжелом сужении клапана в течение первых нескольких месяцев жизни (71—73), при дисфункции левого желудочка или низком сердечном выбросе (74—76), при дуктусзависимом системном кровотоке вне зависимости от градиента (75—77).

Если стеноз аорты проявляется выраженной симптоматикой в период новорожденности, определение «критический» ассоциируется с непосредственной угрозой для жизни и с необходимостью неотложного вмешательства. В 70% случаев имеется двустворчатый аортальный клапан.

У новорожденного с критическим аортальным стенозом отмечаются признаки застойной сердечной недостаточности и низкого сердечного выброса. Обычно этот синдром сопровождается фиброэластозом, патологией митрального клапана или коарктацией аорты. Жизнь ребенка зависит от наличия функционирующего артериального протока, который обеспечивает поступление крови не только в нисходящую аорту, но и ретроградно — в восходящую аорту и в систему коронарных артерий. Закрытие протока приводит к резкому ухудшению состояния ребенка и к летальному исходу. Раннее назначение простогландина E_1 для поддержания проходимости артериального протока значительно увеличивает шансы ребенка на выживание, а также позволяет стабилизировать его состояние перед проведением соответствующего вмешательства — хирургической операции или рентгенэндоваскулярной дилатации стеноза.

Критический клапанный аортальный стеноз у новорожденных может имитировать синдром гипоплазии левых отделов сердца. Отличительными признаками являются гипоплазия клапанного кольца аорты (менее 6 мм), уменьшение объема левого желудочка (менее 25 мл/м^2) и гипоплазия митрального клапана (диаметр менее 11 мм).

Несмотря на современные достижения интервенционной кардиологии, смертность детей с этой патологией остается высокой. Так, в исследовании Kitchiner (78) из 239 детей, родившихся с аортальным стенозом, у 22 (9 %) был критический стеноз. Из них 12 (54 %) умерли до и 7 (32 %) — после хирургического вмешательства. Общая летальность, включая отдаленный период, составила 86% (умерли 19 из 22 пациентов). Недавние многоцентровые исследования результатов лечения критического стеноза показали, что 19 (5,9%) из 320 пациентов умерли до вмешательства (75).

КЛИНИКА

В отличие от других пороков сердца, выраженный стеноз аорты может длительное время протекать без клинических проявлений. Дети растут и развиваются нормально. Порок случайно обнаруживают по шуму при рутинном обследовании. При наличии жалоб больные отмечают утомляемость, одышку при нагрузке, боли за грудиной и головокружение. Реже жалуются на боль в животе, профузную потливость, носовые кровотечения. Быстрая утомляемость и одышка при нагрузке свидетельствуют о сужении средней тяжести. Головокружение при нагрузке является признаком резкого сужения аорты и объясняется неспособностью левого желудочка увеличить выброс, чтобы поддержать адекватный церебральный кровоток. Ангинозные боли возникают из-за несоответствия доставки кислорода в левый желудочек потребностям миокарда.

При физикальном исследовании пальпаторно обнаруживаются толчок левого желудочка и систолическое дрожание у основания сердца, которое передается в яремную ямку и вдоль сонных артерий. Отсутствие этих признаков указывает на нерезкое сужение. Усиленное сокращение левого предсердия при наличии гипертрофии левого желудочка и повышенного конечно-диастолического давления можно ощутить пальпаторно как пресистолический толчок.

Аускультация. На верхушке сердца слышен аортальный тон выброса, если клапан подвижный. Тон генерируется открывающимися створками, его интенсивность не изменяется во время дыхания. Аортальный тон выброса чаще слышен у пациентов с невыраженным и умеренным стенозом. Исчезновение тона открытия клапана свидетельствует о прогрессировании стеноза. Второй тон отсрочен из-за удлинения опорожнения левого желудочка вследствие увеличения сопротивления выбросу. При тяжелой степени обструкции (градиент давления превышает 75 мм рт. ст.) интервал между аортальным и легочным компонентами II тона во время вдоха отсутствует или уменьшен. Иногда тон закрытия аортального клапана предшествует легочному тону во время выдоха, следовательно, имеет место парадоксальное расщепление.

Тон раннего диастолического наполнения (III сердечный тон) обычно определяется у здоровых детей, но еще чаще у пациентов с аортальным стенозом. При отсутствии удлинения интервала *P—R* IV (предсердный) тон отражает усиленное сокращение предсердия во время активного заполнения желудочка. Это особенно важный признак у детей и подростков, у которых физиологический IV тон сердца редко слышен. У больных со стенозом аорты наличие IV сердечного тона указывает на тяжелую обструкцию, поскольку гипертрофия препятствует пассивному наполнению левого желудочка (7, 79).

Систолический шум стеноза аорты начинается после изометрического сокращения левого желудочка с тоном выброса. Он имеет ромбовидную форму, громкий, грубый и лучше слышен у основания сердца. Шум, как и дрожание, иррадиирует в яремную ямку, в сонные артерии и на верхушку сердца. Форма (но не продолжительность) шума может быть полезной в оценке тяжести стеноза, поскольку шум достигает вершины во 2-й половине систолы желудочка, когда градиент превышает 75 мм рт. ст. (7, 58, 80). Приблизительно у каждого четвертого пациента слышен ранний диастолический шум регургитации на аортальном клапане из-за недостаточного смыкания двустворчатого клапана. Поскольку гемодинамически она незначительна, шум мягкий и пульсовое давление нормальное. Выраженная недостаточность клапана развивается вследствие эрозии створок эндокардитом. Она может стать ведущей патологией клапана.

Электрокардиография. Хотя электрокардиографические признаки могут отражать тяжесть обструкции, нормальная или почти нормальная ЭКГ не исключает тяжелого стеноза (7, 81, 82). Отсутствие тесной корреляции между ЭКГ и градиентом давления заключает в себе потенциальную опасность переоценки ее значения при принятии решений. У детей младше 10 лет ЭКГ более показательна в оценке тяжести стеноза, чем у более старших пациентов.

На ЭКГ при легких степенях стеноза изменения отсутствуют или имеются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка (глубокий зубец S_{V1} и высокий R_{V6}). При выраженном стенозе и гипертрофии миокарда на ЭКГ регистрируются снижение сегмента *ST* ниже изолинии на 2 мм и, более с отрицательным зубцом *T* в отведениях V_{5-6}, отражающее систолическую перегрузку миокарда левого желудочка, снижение субэндокардиального кровотока, ухудшение диастолического расслабления миокарда из-за его гипертрофии. Зубцы $Q\ _{V5,6}$ часто расширены и увеличены. Можно отметить определенную положительную связь между выраженностью градиента давления «левый желудочек — аорта» и изменениями в миокарде на ЭКГ. Поскольку изменения на ЭКГ не всегда отражают выраженность стеноза (особенно у взрослых больных), их необходимо коррелировать с результатами других методов исследования, в частности с аускультацией.

Рентгенография. На рентгенограммах легочный рисунок нормальный; его усиление по венозному руслу бывает при значительном стенозе. При этом также расширены легочная артерия, правый желудочек и правое предсердие. Конфигурация тени сердца характерная: резко выражена талия, закругленная, приподнятая над диафрагмой верхушка образует острый угол с диафрагмой. В косых проекциях определяются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. Сердце в большинстве случаев долго не увеличивается, если нет сердечной недостаточности, сопутствующих врожденных пороков, фиброэластоза эндокарда. Увеличение левого предсердия указывает на выраженную степень стеноза. Типичным признаком клапанного стеноза является постстенотическое расширение восходящей аорты. Кальцификация клапана обычно не наблюдается в детском возрасте, но часто отмечается у взрослых с врожденным аортальным стенозом.

Эхокардиография. Двухмерная и допплер-ЭхоКГ в настоящее время являются методами выбора для определения анатомии и выраженности гемодинамических нарушений. Эхокардиографическое сечение в реальном времени обнаруживает снижение подвижности ткани створок, нарушение фазности движения аортального клапана с уменьшенной латеральной и увеличенной верхней экскурсией клапана и увеличение внутреннего просвета выше уровня клапанного кольца. Доступ по длинной оси выводного тракта левого желудочка позволяет оценить подвижность клапана и факт сращения створок. Это лучшая позиция для демонстрации куполообразного выбухания аортального клапана (рис. 1). Парастернальный доступ по короткой оси позволяет в поперечном сечении увидеть анатомию комиссур. В диастолу можно увидеть рубец по линии сращения комиссур, что наводит на мысль о трехстворчатой структуре клапана. Однако в систолу становится очевидной двустворчатая природа клапана. Эхокардиограмма также выявляет гипертрофию желудочка и наличие фиброэластоза по яркому эхо-сигналу эндокарда. Измерение диаметра митрального клапана, конечно-диастолического размера левого желудочка и поперечного сечения желудочка дают возможность отличить критический стеноз аорты от гипоплазии левого желудочка. В пользу синдрома гипоплазии говорят конечно-диастолический объем меньше 20—25 мл/м^2, диаметр митрального клапана менее 9—11 мм, диаметр вентрикулоаортального соединения менее 5—6 мм.

При допплерЭхоКГ-исследовании регистрируется турбулентный поток на уровне клапана и в надклапанном пространстве, что позволяет с большой точностью рассчитать чресклапанный градиент давления (см. гл. 12).

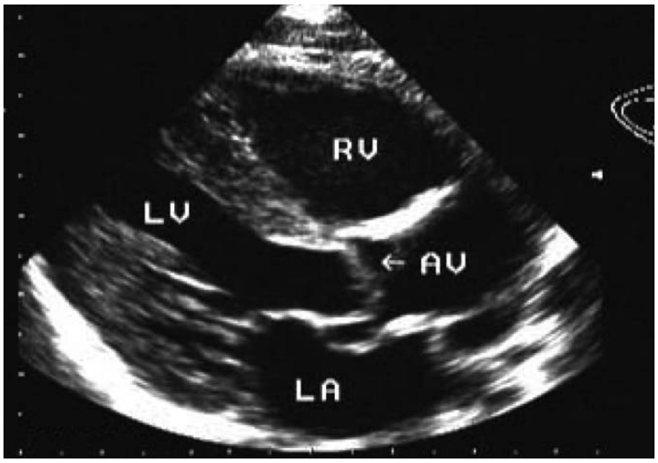


Рис. 1. Эхокардиограмма клапанного стеноза аорты. Доступ по длинной парастернальной оси. Створки куполообразно выбухают в просвет аорты

Катетеризация сердца и ангиокардиография используются для уточнения места и тяжести обструкции выводного тракта левого желудочка, оценки размера полости, толщины стенки желудочка и для выполнения катетерной баллонной вальвулопластики. Типичными ангиокардиографическими признаками клапанного стеноза являются утолщение створок, постстенотическое расширение восходящей аорты и струя контрастного вещества, поступающего в аорту через центральное или эксцентрическое отверстие в клапане. Створки бикуспидального клапана куполообразно выбухают в систолу, и струя контраста находится в центре клапана. При одной несращенной комиссуре струя видна у задней стенки аорты и движение створок заметно только спереди.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Сердечная недостаточность отмечается в период новорожденности или у взрослых. У многих больных клапанный стеноз аорты прогрессирует с возрастным увеличением сердечного выброса, даже в случаях невыраженного сужения (83—91). Дополнительным фактором является уменьшение отверстия. Градиент давления нарастает также в связи с кальцифицированием клапана. Появление симптоматики не является надежным признаком прогрессирования обструкции (85), поэтому рекомендуется регулярно проводить эхокардиографический контроль с интервалом 1—2 года у пациентов с небольшой степенью стеноза. При градиенте давления менее 25 мм рт. ст. принята консервативная тактика. Однако из-за прогрессирования стеноза у 20% пациентов может потребоваться вмешательство. При градиенте давления более 50 мм рт. ст. могут возникнуть серьезные аритмии, приводящие к внезапной смерти (86), частота которой, по разным данным, составляет 1—19% (58, 92, 93). Отмечена ее связь с клиническими проявлениями и чрезмерной физической активностью (94). Предполагается, что причиной смерти является желудочковая аритмия, вызванная острой ишемией миокарда. Не исключают и другой механизм: резкое повышение внутрижелудочкового давления рефлекторно вызывает артериальную гипотензию и, как следствие, острую ишемию и фибрилляцию желудочков. Редкой причиной ишемии миокарда при аортальном стенозе является окклюзия устья коронарной артерии или резкая гипоплазия коронарного синуса с узким входом (устье «в ловушке») (95).

Одним из осложнений естественного течения клапанного стеноза аорты является расслоение и разрыв восходящей аорты, что отражено во многих публикациях. По данным различных патоморфологических исследований случаев расслоения восходящей аорты, в 8–28% из них обнаружен двустворчатый клапан (24, 96–98), даже у людей в возрасте до 29 лет. И наоборот, из 293 лиц, имевших двустворчатый клапан, расслоение аорты произошло у 6% пациентов, а у лиц с однокомиссуральным клапаном — у 12%. При двустворчатом клапане расслоение аорты случалось в 9 раз чаще, а при клапане с одной комиссурой — в 18 раз чаще, чем при трехстворчатом клапане.

В литературе имеется много сообщений о дилатации, расслоении и разрыве аорты у пациентов с синдромом Тернера (43–46, 99–102). У большинства этих людей имеются факторы риска в виде наличия двустворчатого клапана, коарктации аорты, артериальной гипертензии, предрасполагающих к развитию осложнений, связанных со слабостью медии.

Течение аортального стеноза осложняется бактериальным эндокардитом в зависимости от его выраженности с частотой 1,8–2,7 случаев на 1000 человеко-лет (103, 104). Инфекция аортального клапана приводит к недостаточности, связанной с перфорацией створок, дефицитом ткани створки, сочетанием того и другого и дилатацией кольца клапана (105).

ДОХИРУРГИЧЕСКОЕ ВЕДЕНИЕ

Деформированный аортальный клапан является потенциальным местом бактериальной инфекции, поэтому необходимо уделять постоянное внимание профилактике инфекции вне зависимости от тяжести сужения. Рекомендуется ограничение тяжелой физической активности у пациентов с выраженным стенозом, а также участия в спортивных соревнованиях даже при небольшой степени стеноза.

Пациентам с симптомами сниженных резервов сердца и гипертрофией левого желудочка даже при отсутствии сердечной недостаточности показано лечение дигоксином (91, 106).

ИСТОРИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

В 1910 г. Carrel для создания тока крови в обход сужения аорты в эксперименте наложил анастомоз между верхушкой левого желудочка и аортой (107). В 1912 г. Tuffier впервые произвел успешную пальцевую дилатацию аортального клапана путем инвагинации стенки аорты у молодого мужчины с аортальным стенозом (108). Спустя 40 лет, в 1953 г. Larzelere и Bailey выполнили закрытую аортальную комиссуротомию (109), а в 1955 г. Marquis и Logan устранили стеноз аортального клапана доступом через верхушку левого желудочка, используя расширитель Bakes (110). Один из вариантов аналогичной операции предложен в 1985 г. Brown, но вместо расширителя был использован катетер Gruntzig.

В 1956 г. Lewis, Swann и соавторы для устранения аортального стеноза применили временное пережатие артериальных и венозных сосудов (*inflow occlusion*). После периода гипервентиляции отключали механическую вентиляцию, затягивали турникеты на полых венах и выполняли вальвулотомию под контролем зрения в относительно сухом операционном поле (111, 112).

В 1956 г. Lillehei впервые выполнил аортальную вальвулотомию в условиях искусственного кровообращения (113).

В 1960 г. Coran и Bernhard из детского госпиталя в Бостоне впервые устранили критический аортальный стеноз у детей в периоде новорожденности и в грудном возрасте (114). Развитие искусственного кровообращения и усовершенствование защиты миокарда позволили выполнять аортальную вальвулотомию в удобных условиях открытого сухого сердца.

Успешное замещение аортального клапана механическим протезом впервые было выполнено Harken в Бостоне в 1960 г. (115). Ross в 1962 г. в Лондоне (116) и Barratt-Boyes в Новой Зеландии (117) описали имплантацию аортального аллографта. Позднее Ross внедрил аутотрансплантацию легочного клапана (118). Первоначально легочный клапан имплантировался в выводной тракт левого желудочка в субкоронарную позицию. Впоследствии эту операцию стали выполнять в виде протезирования корня аорты легочным стволом с реимплантацией коронарных артерий (119).

Проблему расширения гипоплазированного кольца аорты решали различными методами. Первый из них — «задний» метод — опубликовали в 1970 г. Nicks и соавторы из Сиднея (120). Похожую, но более агрессивную технику предложил в 1979 г. Manougian (121,122). Расширение гипоплазированного кольца кпереди описал Konno из Токио в 1975 г. (123). В последующем эту технику стали выполнять в комбинации с операцией Ross у больных с гипоплазией клапанного кольца и особенно у пациентов с туннелевидным субаортальным стенозом (124).

Первая чрескожная баллонная аортальная

вальвулотомия у взрослых была описана Lababidi в 1984 г. (125). Rupprath и Neuhaus (126), а также Sanchez и соавторы (127) применили эту технику у младенцев в 1985 г. Вскоре после этого Lababidi и Weinhaus (128) опубликовали применение этого метода у новорожденных с критическим аортальным стенозом. При изучении эффективности хирургической и баллонной аортальной вальвулопластики получены сравнимые непосредственные и среднесрочные результаты (129).

ВЫБОР ТИПА ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Методы хирургического лечения адаптированы к состоянию больных, возрасту и форме порока.

1. У младенцев, находящихся в тяжелом состоянии, методом выбора является чрескожная баллонная вальвулопластика.
2. У старших детей выполняют аортальную вальвулотомию под контролем зрения на открытом сердце.
3. Протезирование аортального клапана может оказаться неизбежным при одностворчатом или дисплазированном двустворчатом клапане, а также у старших детей и взрослых после предшествующей вальвулотомии в связи с прогрессирующими дегенеративными изменениями и кальцификацией. Необходимость протезирования клапана возникает примерно у 35% пациентов через 15–20 лет после первого вмешательства (86, 130). Протезирование клапана выполняют с использованием механического протеза, свиного биопротеза, аортального аллографта или легочного клапанного аутографта. Механический протез предусматривает пожизненное применение антикоагулянтов; свиной или аортальный аллографт не представляют угрозу тромбообразования, однако имеют ограниченную продолжительность функционирования.
4. Аутотрансплантация собственного легочного ствола с клапаном в аортальную позицию и восстановлением выводного тракта правого желудочка гомографтом (операция Ross) является более сложным вмешательстовом, чем простое протезирование, из-за необходимости реимплантации коронарных артерий и использования кондуита. Легочный аутографт отличается долговечностью, не требует антикоагулянтов, сохраняет способность к росту, поэтому операция Ross особенно привлекательна у детей.
5. Больные с тяжелым сужением клапанного кольца или туннелевидной обструкцией нуждаются в расширении корня аорты (операция Konno) в сочетании с протезированием клапана или операцией Ross (Ross–Konno).

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ КРИТИЧЕСКОГО АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

В качестве подготовки к хирургическому вмешательству новорожденным с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, проводят лечение инотропными средствами и диуретиками, инфузию простогландина E_1 и кислородотерапию. Простогландин обеспечивает двухжелудочковое кровоснабжение системного круга. При тяжелой сердечной недостаточности могут потребоваться эндотрахеальная интубация и механическая вентиляция для снижения сопутствующей легочной гипертензии. Больные должны быть седированы для минимизации потребления кислорода организмом. Контролируют газы артериальной крови, проводят коррекцию ацидоза.

ТЕХНИКА

Аортальная баллонная вальвулопластика (АБВ)

Операция является ургентным паллиативным вмешательством у новорожденных и младенцев, позволяющим отсрочить открытую вальвулотомию или протезирование клапана. Однако может развиться недостаточность клапана, изменяющая тактику последующего хирургического лечения.

Ожидание значительной ятрогенной недостаточности аортального клапана было причиной того, что на протяжении многих лет эта процедура использовалась редко. В 1984 г. Lababidi и соавторы (131) впервые использовали АБВ и показали, что она является эффективным и безопасным методом устранения клапанного стеноза. Признание преимуществ этого метода интервенционной кардиологии пришло не сразу. Тем не менее после анализа результатов большого количества вмешательств целый ряд детских кардиологических центров убедились в эффективности баллонной дилатации. Она оказалась приблизительно равной результатам хирургической вальвулотомии. В настоящее время во многих центрах этот метод является первым шагом в лечении клапанного стеноза аорты.

Показания к вмешательству. У новорожденных показания к неотложной операции не так однозначны, как у старших детей. Градиент давления не является абсолютно надежным показателем размера отверстия из-за неизвестного объема кровотока через клапан. Он зависит от функции левого желудочка, наличия недостаточности митрального клапана, шунтирования слева направо через овальное окно, шунтирования справа налево через ОАП с участием правого желудочка в обеспечении системного кровообращения. Баллонная дилатация показана у новорожденных с критическим аортальным стенозом, определяемым как дуктус-зависимое системное кровообращение, а также при градиенте давления более 60 мм рт. ст. и в случаях прогрессирующего снижения фракции выброса при частом эхокардиографическом контроле.

Техника. Условием выполнения баллонной вальвулопластики является отсутствие недостаточности клапана (менее 2 из 4 степеней) и других аномалий сердца, кроме коарктации аорты. Размер баллона не должен превышать диаметра аорты, во всяком случае, он должен быть на 1 мм меньше клапанного кольца. Обычно АБВ выполняют доступом через бедренную артерию. Катетер проводят через аорту и суженный аортальный клапан в полость левого желудочка. Проведение проводника и катетера через стенозированное устье аорты является наиболее трудной частью процедуры. Используют различные катетеры: правый или левый коронарные, многоцелевой, катетер по типу внутренней грудной артерии (*internal mammary a.*). Среди используемых проводников лучшие имеют гидрофильное покрытие.

После зондирования левого желудочка в его полость вводят длинный проводник со скрученным наконечником. Благодаря этому можно избежать потенциального травмирования верхушки сердца концом баллон-катетера. У пациентов старшего возраста лучше использовать жесткий проводник (*extra stiff*), это позволяет правильно фиксировать баллон. При растянутом клапанном кольце можно использовать методику с двумя баллонами. В этом случае диаметр двух баллонов должен составлять 1,2 диаметра клапанного кольца аорты. При АБВ применяют длинные баллоны: длиной 3 см у детей в возрасте 1–3 года, 4 см — у детей в возрасте 4–12 лет и 5 см — у взрослых пациентов. Это позволяет правильно позиционировать баллон и препятствовать его смещению во избежание повреждения аортального клапана.

После установки баллон резко наполняют рентгеноконтрастным веществом, разведенным физиологическим раствором, а затем так же резко опорожняют. Во время раздувания баллона обычно отмечается короткий эпизод преходящей брадикардии и снижения артериального давления. Наиболее частым осложнением АБВ является травма бедренной артерии. В настоящее время данное осложнение отмечается редко. Это связано с применением новых низкопрофильных баллон-катетеров. Необходимо отметить, что помимо доступа через бедренную артерию можно использовать доступ через бедренную вену. В этом случае катетер проводят через правое и левое предсердия (через открытое овальное окно или, если оно не функционирует, путем транссептальной пункции) в левый желудочек и аорту. Однако при использовании этого метода высока частота неудач правильного позиционирования баллон-катетера и риск повреждения аппарата митрального клапана. В последнее время все чаще используется доступ через правую сонную артерию, в основном у новорожденных с критическим аортальным стенозом. При осуществлении этого доступа хирургическим путем выделяют общую сонную артерию и под контролем зрения вводят интродъюсер. Доступ значительно облегчает канюляцию аортального клапана благодаря прямому пути проведения катетеров и проводников и сокращает длительность процедуры. При выполнении этой операции необходимо соблюдать меры профилактики воздушной эмболии. После проведения дилатации интродъюсер из сонной артерии удаляют и место пункции ушивают сосудистым швом.

Об эффективности дилатации свидетельствует снижение градиента давления на 60–70 % либо снижение давления до 30–40 мм рт. ст. при отсутствии существенной аортальной недостаточности. Баллонная дилатация, как и хирургическая аортальная вальвулотомия, является паллиативным вмешательством. Однако она позволяет избежать торакотомии и искусственного кровообращения, что весьма существенно ввиду необходимости в дальнейшем замены аортального клапана на протез.

Жизнеспасающий характер баллонной дилатации у новорожденных с критическим аортальным стенозом оправдывает некоторые осложнения, изредка сопровождающие эту операцию. Наиболее частым из них является аортальная недостаточность, которая в подавляющем большинстве случаев не выражена (132–138). Значительная недостаточность возникает вследствие пролапса створок из-за разрыва и отрыва от клапанного кольца (136). Серьезная недостаточность требует хирургического вмешательства. Среди других осложнений встречаются кровотечение, аритмии, инсульты мозга, подвздошнобедренные сосудистые осложнения, повреждение митрального клапана. Не исключены летальные исходы.

Открытая аортальная вальвулотомия

В настоящее время редко выполняется у младенцев с критическим аортальным стенозом. Существует несколько методов открытой аортальной вальвулотомии.

Некоторые центры до настоящего времени предпочитали выполнять открытую вальвулотомию в условиях кратковременной окклюзии полых вен. После нескольких сокращений сердце опустевает. Пережимают аорту, производят продольную аортотомию, скальпелем надрезают сращение передней комиссуры. При сильно выраженной дисплазии створок (бесформенные, узловатые образования, непохожие на нормальные створки) часто невозможно локализовать расположение комиссур. В данном случае производят небольшие разрезы центральной части створок, соблюдая осторожность, так как чрезмерное рассечение приведет к несмыканию створок и развитию аортальной недостаточности, которая крайне тяжело переносится ребенком. На разрез аорты накладывают боковой зажим, аорту открывают и освобождают тесемки на полых венах. Пока аорта реперфузируется, аортотомию ушивают. При использовании данной методики безопасное время пережатия магистральных сосудов составляет порядка 3 мин. До 90-х годов в большинстве кардиохирургических центров успешно использовалась эта методика. Недостатками операции являются вынужденная поспешность и дополнительный стресс для скомпроментированного сердца.

Искусственное кровообращение дает достаточно времени для расчетливой и точной комиссуротомии и изменения тактики в пользу одного из видов замены клапана. Канюлируют дистальный отдел восходящей аорты и правое предсердие одной канюлей. Сразу после начала искусственного кровообращения временно пережимают ОАП турникетом. Больного охлаждают до 32–34 °С. Пережимают аорту, сердце останавливают антеградной холодовой кардиоплегией. Выполняют поперечную аортотомию. Сращенные комиссуры рассекают скальпелем №11 в направлении кольца аортального клапана, не переходя на него (рис. 2). При эксцентрическом расположении отверстия сохраняют двустворчатую структуру клапана, так как соблазн увеличить полезное сечение клапана путем воссоздания трехстворчатой анатомии чреват значительной аортальной недостаточностью. Ушивают разрез аорты. Восстанавливают коронарный кровоток. Останавливают искусственное кровообращение. Если состояние ребенка стабильное, перевязывают боталлов проток. Однако при наличии левожелудочковой недостаточности проток оставляют открытым и поддерживают его проходимость инфузией простогландина E_1 в течение раннего послеоперационного периода. Это обеспечивает дополнительный приток крови в аорту из правого желудочка.

Течение послеоперационного периода после баллонной дилатации и открытой вальвулотомии

В течение нескольких дней дети могут оставаться в тяжелом состоянии и нуждаться в инотропной поддержке. Снижение сердечного выброса обусловлено диастолической дисфункцией, снижением наполнения желудочка. Состояние детей, имеющих адекватный размер левого желудочка, улучшается в течение нескольких дней. Частота сердечных сокращений уменьшается по мере улучшения комплайнса левого желудочка и увеличения ударного объема. Эхокардиография регистрирует увеличение кровотока через аортальный клапан. По этой причине градиент давления на клапане может оказаться выше дооперационного. Даже при адекватной вальвулотомии нередко отмечается небольшая регургитация. Если состояние больного не улучшается, следует исключить сопутствующие пороки, например ДМЖП. Суживание легочного ствола или закрытие дефекта могут оказаться необходимыми. Коарктация аорты также может быть не замеченной до операции, хотя при функционирующем артериальном протоке она может не проявляться. При недостаточной вальвулотомии необходимо произвести баллонную дилатацию.

Аутотрансплантация легочного ствола в аортальную позицию (операция Ross)

Использование легочного аутографта для протезирования аортального клапана у детей является привлекательным методом, так как клапан может расти. Операцию выполняют в условиях гипотермической перфузии. По выбору хирурга используют одну или две венозные канюли. Дренируют левый желудочек. Используют ретроградное введение кардиоплегического раствора. После пережатия аорты выполняют аортотомию на уровне синотубулярного соединения. Обследуют клапан и, если убеждаются, что он не подлежит реконструкции, приступают к подготовке легочного ствола для трансплантации. Пересекают легочный ствол проксимальнее бифуркации легочных артерий и

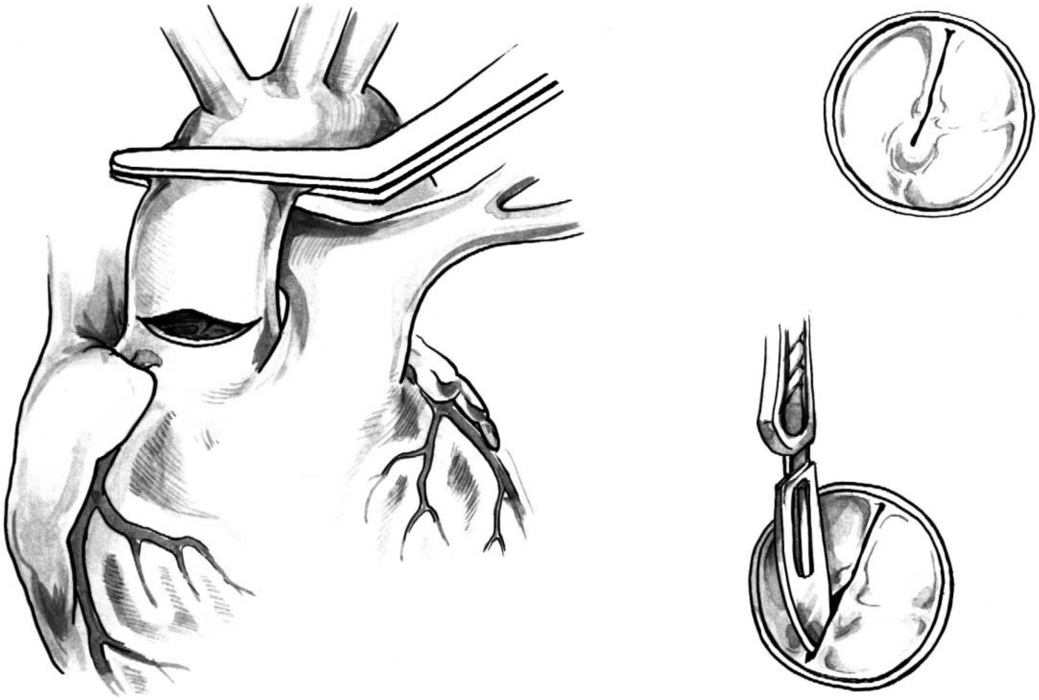


Рис. 2. Открытая аортальная вальвулотомия

исследуют анатомию клапана. Подтягивая легочный ствол кпереди, выделяют заднюю поверхность клапана. Очень важно выделить левую главную коронарную артерию и ее бифуркацию. С помощью изогнутого зажима намечают точку на передней стенке правого желудочка чуть ниже вершины одного из синусов и прокалывают скальпелем (рис. 3, *а*). Разрез продлевают в обе стороны, оставляя небольшой венчик мышцы правого желудочка вокруг створок. Рассекают эндокард вдоль заднего края клапана и осторожно углубляются кзади, навстречу месту ранее выполненной наружной препаровки (рис. 3, *б*). На этом этапе важно не внедряться глубоко в межжелудочковую перегородку и не повредить первую септальную ветвь передней нисходящей коронарной артерии. Если это произошло, ее необходимо восстановить или, по крайней мере, перевязать. Через поврежденную ветвь происходит утечка крови из системы левой коронарной артерии. Это может стать причиной более тяжелого ишемического повреждения, чем от перевязки септальной артерии. Подготовленный легочный клапан до момента его имплантации в аортальную позицию сохраняют в полости перикарда, заполненного охлажденным солевым раствором.

Далее иссекают устья коронарных артерий с большим участком стенки синуса. Удаляют створки аортального клапана и излишки стенки аорты. Легочный клапан пришивают к отверстию выводного тракта левого желудочка непрерывным или отдельными швами (рис. 3, *в*). Ориентация клапана должна соответствовать двум условиям:

- клапан целесообразно развернуть на 180^0, так как передняя стенка содержит больше мышечной ткани и линия шва по плохо доступной впоследствии задней полуокружности будет более герметичной;
- «пуговица» левой коронарной артерии должна совпадать с синусом аутографта, чтобы ее можно было пришить без натяжения и перегиба.

После завершения проксимальной линии шва левую коронарную артерию анастомозируют с задней стенкой аутографта (рис. 3, *г*). Следующим этапом является выполнение анастомоза аутографта с дистальной аортой непрерывным швом. Для определения оптимального места имплантации пуговицы правой коронарной артерии просвет неоаорты расправляют кардиоплегическим раствором. Еще до фиксации легочного ствола накладывают наружные направляющие швы на уровне комиссур для предупреждения повреждения створки клапана при имплантации правой коронарной артерии (рис. 3, *д*).

Удаленный легочный ствол возмещают гомолегочным кондуитом (рис. 3, *е*). Вначале выполняют дистальный анастомоз непрерывным швом, затем — проксимальный анастомоз. Перед наложением последнего стежка эвакуируют воздух из правых отделов сердца. Связь правого желудочка с легочной артерией может быть восстановлена с помощью трубки из аутоперикарда или Gore-Tex с моност-

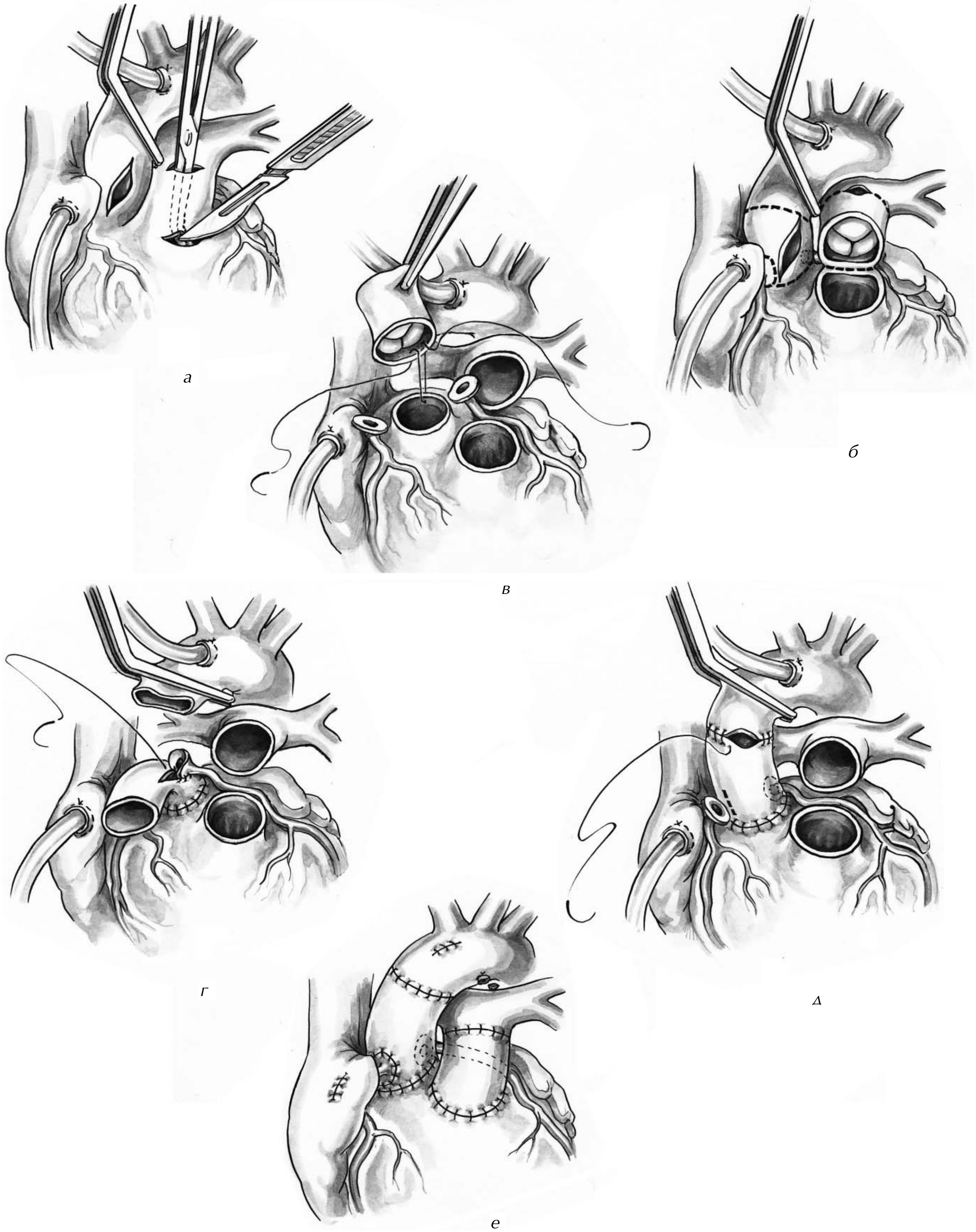


Рис. 3. Аутотрансплантация легочного ствола в аортальную позицию (операция Ross). Выбор места разреза конуса правого желудочка (*а*). Пунктиром показано место разреза эндокарда и осторожной препаровки миокарда для предупреждения повреждения первой септальной ветви (*б*). Иссечены устья коронарных артерий, удалены створки аортального клапана и излишки стенки аорты. Начало выполнения проксимального анастомоза легочного аутотрансплантата с проксимальны концом аорты (*в*). Анастомозирование левой коронарной артерии с задней стенкой аутографта (*г*). Выполнение дистального анастомоза аорты (*д*). Имплантирована правая коронарная артерия. Удаленный легочный ствол возмещен гомолегочным кондуитом (*е*)

воркой из листового Gore-Tex. Возможно также прямое соединение бифуркации хорошо мобилизованных легочных артерий с правым желудочком. При необходимости переднюю стенку соединения «правый желудочек—легочная артерия» можно закрыть лоскутом перикарда с моностворкой.

Аутотрансплантация легочного ствола в сочетании с аортовентрикулопластикой (операция Ross–Konno)

При обструкции выводного тракта левого желудочка, вызванной гипоплазией клапанного кольца или подклапанным сужением, показана аортовентрикулопластика в сочетании с замещением клапана легочным аутографтом, аортальным гомографтом или механическим протезом. Аортовентрикулопластика (операция Konno) была предложена для имплантации механического клапана необходимого размера. У детей эта операция обладает недостатками, связанными с необходимостью применения антикоагулянтов, риском развития параклапанной недостаточности с сопутствующим гемолизом, а также выбухания ригидного механического клапана в выводной тракт правого желудочка. Поэтому у детей лучшей альтернативой считается операция Ross—Konno. Она также не лишена недостатков. К ним относятся ограниченная продолжительность функционирования кондуита в выводном тракте правого желудочка, недостаточность моностворчатого клапана в суррогатных кондуитах, возможность дилатации неоаорты с развитием недостаточности клапана и образование аневризмы субаортальной заплаты. Таким образом, проблема одного клапана со временем становится проблемой двух клапанов.

Операцию выполняют в условиях умеренной гипотермии (25 ^{0}C). Дренаж левых отделов сердца осуществляют через прокол овальной ямки или через правую верхнюю легочную вену. Многократные инфузии кардиоплегического раствора проводят ретроградно через коронарный синус. После пережатия аорты и остановки сердца восходящую аорту пересекают на уровне синотубулярного соединения. Иссекают коронарные артерии с большим венчиком аортальной стенки. Для операции Ross—Konno легочный аутографт должен включать часть передней стенки правого желудочка (рис. 4, *а, б*), которая используется для закрытия ДМЖП, образовавшегося при выполнении аортовентрикулопластики.

Поперечный разрез аорты продолжают под прямым углом влево вниз в сторону комиссуры между левой и правой коронарными створками. Рассекают межжелудочковую перегородку влево, а не к верхушке, поэтому проводящая система остается ниже (рис. 4, *в*). Разрез не следует продлевать далеко на переднюю трабекулярную часть перегородки, чтобы не осложнить закрытие этого угла дефекта.

Легочный аутографт пришивают к основанию аортального кольца непрерывным швом. Его ориентируют таким образом, чтобы ткань стенки правого желудочка закрыла дефект перегородки (рис. 4, *г*). При необходимости для закрытия ДМЖП можно использовать треугольную заплату из Gor-Tex. Обычно легочное кольцо больше аортального, и с небольшим дополнительным участком мышцы инфундибулярного отдела этих тканей достаточно для создания выходного тракта левого желудочка без заплаты. Важно, чтобы аутографт фиксировался к краям разреза межжелудочковой перегородки отдельными швами с прокладками и вторым непрерывным швом для исключения остаточных дефектов.

Далее продолжают по методике операции Ross. Имплантируют левую коронарную артерию, дистальный конец легочного гомографта анастомозируют с бифуркацией легочной артерии. Анастомозируют дистальную аорту с неоаортой (рис. 4, *г*), затем имплантируют правую коронарную артерию. Легочный гомографт анастомозируют с правым желудочком 4/0 проленом (рис. 4, *д*). Поскольку линия шва проходит в непосредственной близости от левой главной коронарной артерии и передней нисходящей ветви, этот анастомоз лучше выполнять при зажатой аорте. Дефект передней стенки правого желудочка при необходимости можно закрыть заплатой из Gortex, хотя потребность в этом возникает редко.

Протезирование аортального клапана с расширением кольца

Протезирование аортального клапана при стенозе с нормальным диаметром кольца почти никогда не выполняется у детей. У подростков и взрослых с сужением клапанного кольца протезирование аортального клапана механическим или биологическим протезом может потребовать применения технических приемов, позволяющих имплантировать клапан адекватных размеров.

Самым простым методом является *расположение протеза в супрааннулярной позиции*, используя выбухающие синусы Вальсальвы. Супрааннулярная позиция позволяет вшить клапан на один размер больше аортального кольца. Протез пришивают только вдоль левого и правого коронарных сину-

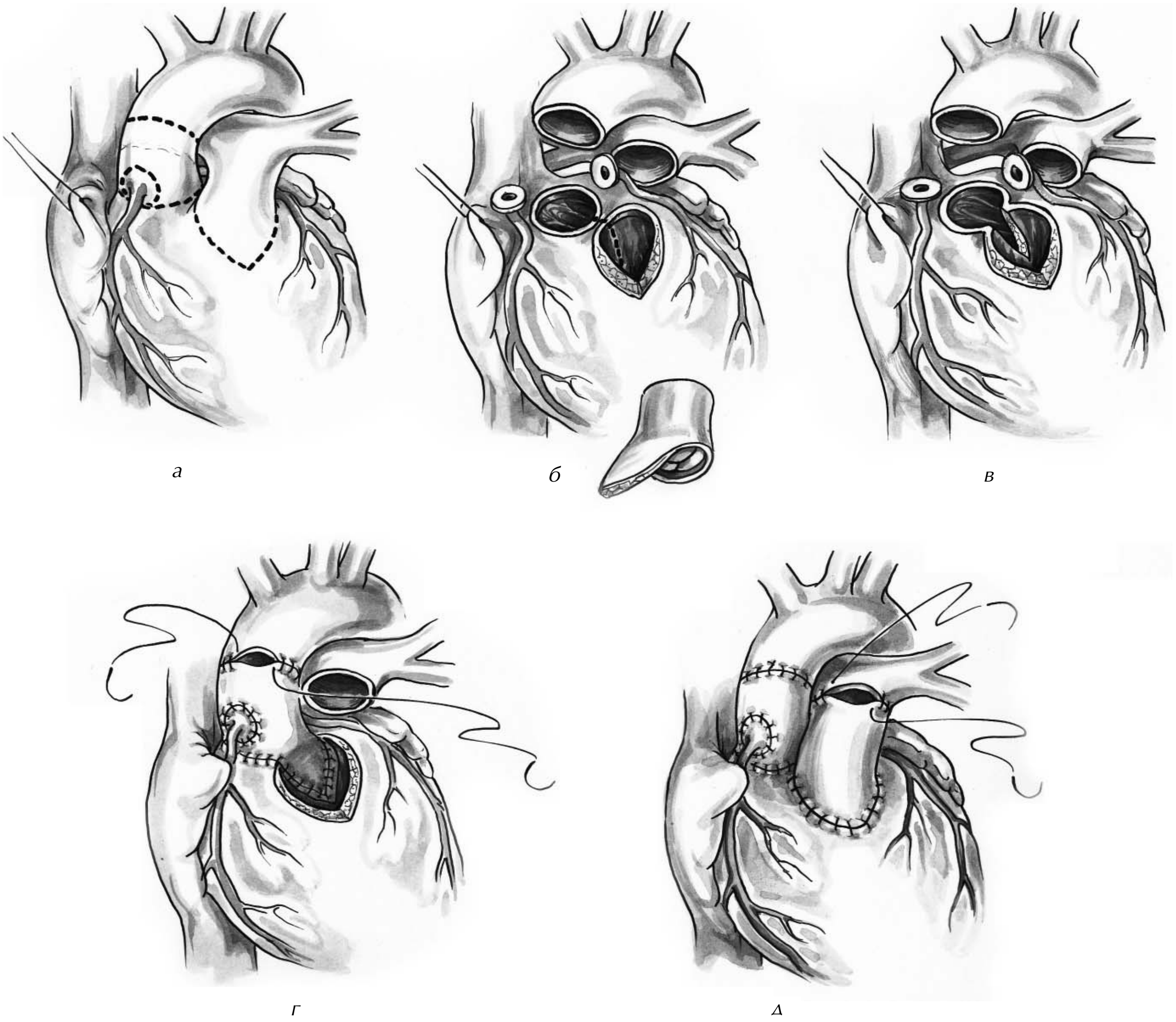


Рис. 4. Аутотрансплантация легочного ствола в сочетании с аортовентрикулопластикой (операция Ross–Konno)

сов. Далее его фиксируют с наклоном в супрааннулярное положение вдоль некоронарного синуса. В этой области матрацные швы проводят снаружи аорты и завязывают на манжете протеза. Когда этот прием недостаточен, а также в случаях выраженного сужения корня аорты применяют одну из методик расширения аорты.

Метод Nicks. Разрез аорты в виде хоккейной клюшки продлевают книзу к комиссуре между левой и некоронарной створками. Идентифицируют мембранозную перегородку. Она находится под передней половиной некоронарного синуса. Разрез не продлевают на переднюю створку митрального клапана, он заканчивается в пределах фиброзной ткани, соединяющей митральный и аортальный клапаны в месте сращения их со стенкой левого предсердия. Левое предсердие отпрепаровывают, оно может вскрыться. Выкраивают каплеобразной формы заплату из перикарда или дакрона низкой порозности шириной до 4 см. Укладывают узкую полоску из фетра или перикарда вдоль разреза снаружи стенки аорты. Начиная с нижнего угла разреза проводят матрацные швы 3/0 проленом через велюр, стенку аорты и заплату. Следует действовать аккуратно, так как эта область крайне плохо доступна после снятия зажима с аорты. Клапан фиксируют к заплате отдельными матрацными швами, которые проводят снаружи внутрь. Линию шва по заплате следует проводить дистальнее, чем в правом и левом коронарных синусах, наклоняя клапан под небольшим углом к анулярной плоскости.

Метод Manougian. Данный метод более радикален, чем метод Nicks. Разрез имеет такое же направление, но его продлевают через митрально-аортальную фиброзную ткань на переднюю створку митрального клапана (рис. 5, *а, б*), поэтому вскрывают крышу левого предсердия. Однако она легко захватывается в шов при фиксации заплаты и фактически его укрепляет. Прием *Manougian* можно применить при имплантации не только механического протеза, но и гомографта. Митральный компонент аортального гомографта может быть использован для увеличения длины окружности клапанного кольца и закрытия дефекта передней створки митрального клапана. Линия шва в пределах створки митрального клапана (рис. 5, *в*) должна быть укреплена полоской перикарда. При использовании механического протеза (рис. 5, *г*) для восполнения дефекта в передней створке митрального клапана, расширения клапанного кольца и аорты предпочтительным материалом является перикард, обработанный глютаральдегидом. Восходящую аорту закрывают тем же лоскутом перикарда (рис. 5, *д*).

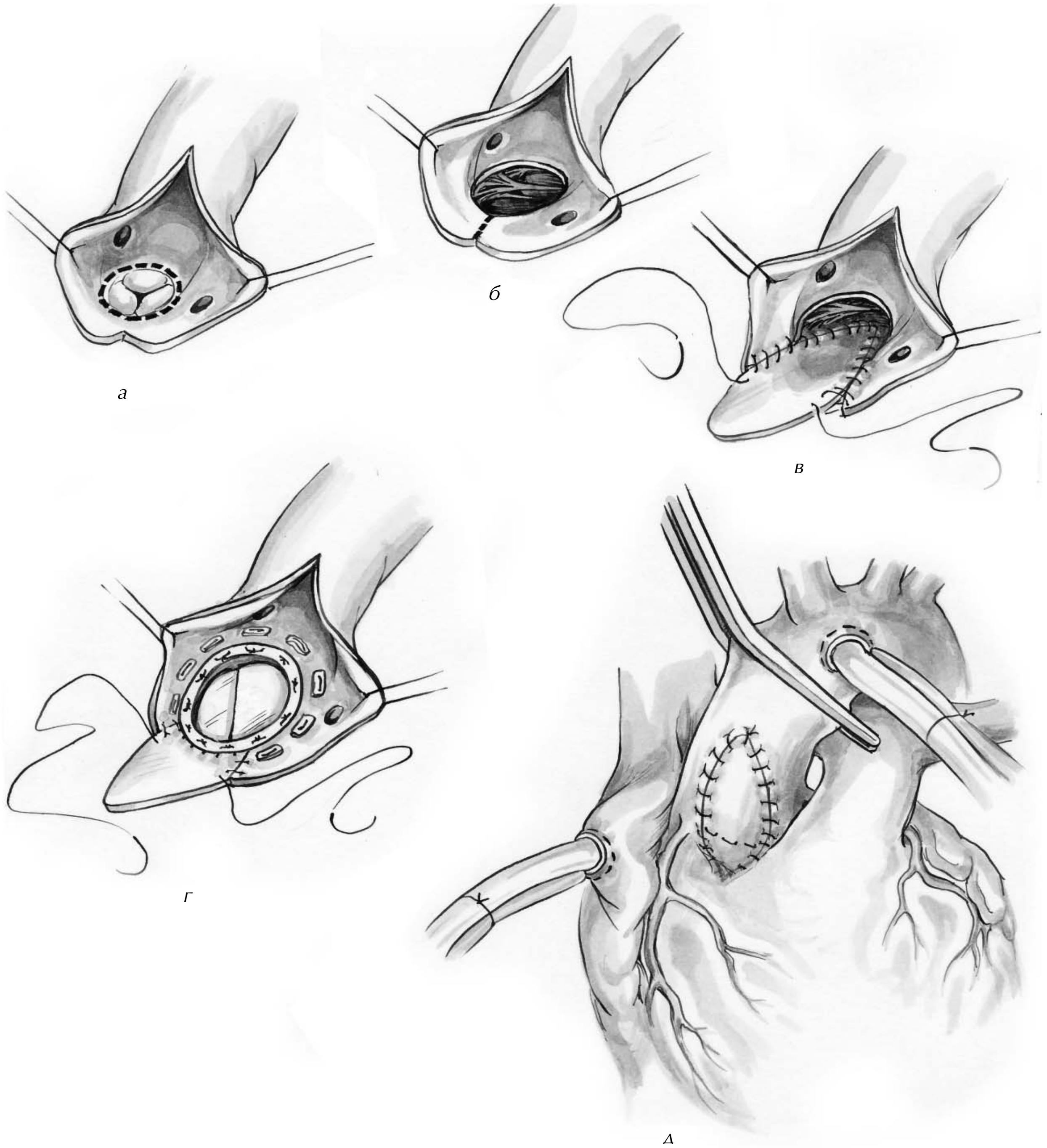


Рис. 5. Протезирование аортального клапана с расширением кольца по методу Manougian. (Описание в тексте)

Классическая операция Rastan–Konno — аортовентрикулопластика и протезирование аортального клапана

Вертикальную аортотомию направляют несколько правее комиссуры между левой и правой коронарными створками аортального клапана. Находят устье правой коронарной артерии и разрез продолжают левее устья. Правый желудочек открывают косым разрезом, находят клапан легочной артерии и соединяют два разреза (рис. 6, *а, б*). Перед или после иссечения аортального клапана производят разрез основания правой коронарной створки левее ее нижней точки и продолжают его по межжелудочковой перегородке по направлению к верхушке левого желудочка. Разрез оказывается слева от проводящей системы. Протез клапана, как обычно, пришивают к основанию нативных створок отдельными швами с прокладками, за исключением сегмента окружности, предназначенного для расширяющей кольцо заплаты (рис. 6, *в*). Заплату треугольной формы из низкопористого полиэстера пришивают к краям разреза перегородки непрерывным швом и к синтетическому ободку протеза отдельными швами (рис. 6, *г*). Выкраивают вторую заплату овальной формы для закрытия отверстий в выводном тракте правого желудочка и в восходящей аорте. Сгиб свернутой пополам овальной заплаты пришивают к кольцу протеза (рис. 6, *д*). Далее одним непрерывным швом заплату пришивают к краям разреза аорты и желудочка, закрывая их просвет (рис. 6, *е*). Линию шва на межжелудочковой перегородке и передней стенке правого желудочка желательно усилить дополнительными швами.

В настоящее время разработаны биологические клапаны с синтетическими манжетами. Они превосходят механические клапаны по гемодинамическим характеристикам и простоте техники имплантации у грудных детей. В дальнейшем их можно заменить клапанами взрослых размеров. Эта тактика позволяет сохранить легочный клапан. Механические клапаны у детей имеют ограниченное применение из-за осложнений антикоагулянтной терапии и ухудшения качества жизни.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Открытая вальвулотомия

Среди множества публикаций, посвященных результатам открытой вальвулотомии, наиболее исчерпывающим и показательным является исследование, проведенное Detter и коллегами из Мюнхена (139). Авторы сообщили о лечении 116 пациентов, которым в период между 1960 и 1977 гг. выполнена аортальная вальвулотомия. Отдаленные результаты изучены у 96% пациентов в сроки от 0,1 года до 37 лет (в среднем 26 лет) за 2761 человеко-год. Средний возраст пациентов на момент операции составлял 13 лет (от 0,1 года до 30 лет). Хирургическими показаниями были градиент давления более 50 мм рт. ст. или наличие симптомов заболевания. Двустворчатый клапан был у 72% больных и трехстворчатый — у остальных. Кальцификация створок имела место у 13% больных. Большинству из них произведено удаление кальция одновременно с вальвулотомией. После операции градиент давления в среднем снизился с 78 до 20 мм рт. ст. Только в одном случае он превышал 60 мм рт. ст. Не была отмечена разница в до- и послеоперационных градиентах у больных с двустворчатым и трехстворчатым клапанами. Кальциноз клапана не оказывал влияния на послеоперационный градиент и степень недостаточности. Невыраженная недостаточность клапана развилась у 18% оперированных. Хирургическая летальность составила 2,6%, а отдаленная — 22%, что соответствовало расчетной величине летальности 0,94% на пациенто-год. Актуарная выживаемость к 10, 20, 30 и 37 годам составляла 95, 80, 76 и 72% соответственно. В отдаленном периоде у 32% пациентов произведены повторные вмешательства с интервалом 19 лет (в пределах 2–34 года). Показаниями к реоперациям были рестеноз у 25 и недостаточность у 12 больных, что отражало прогрессирование порока. У 34 пациентов выполнено протезирование клапана, у 2 — повторная вальвулотомия и у 1 — баллонная вальвулопластика. Отсутствие необходимости в повторных операциях к 10, 20, 30 и 35 годам составила соответственно 94, 80, 57 и 45%. Актуарная кривая свободы от повторных операций имела две отличающиеся фазы: в первые 15 лет необходимость реопераций составляла 0,73% в год; после переломного 15-го года она увеличилась до 2,31% в год.

Приведенные данные в целом соответствуют другим, не упомянутым здесь исследованиям и свидетельствуют о том, что аортальная вальвулотомия является эффективным паллиативным методом лечения клапанного аортального стеноза, результатом которого является низкая летальность, хорошее качество жизни и невысокая частота повторных операций в первые 15 лет после первичного вмешательства. Вальвулотомия обеспечивает пациентам период времени без назначения антикоагулянтов, благополучный для соматического роста и последующего протезирования клапана взрослого размера, если оно понадобится.

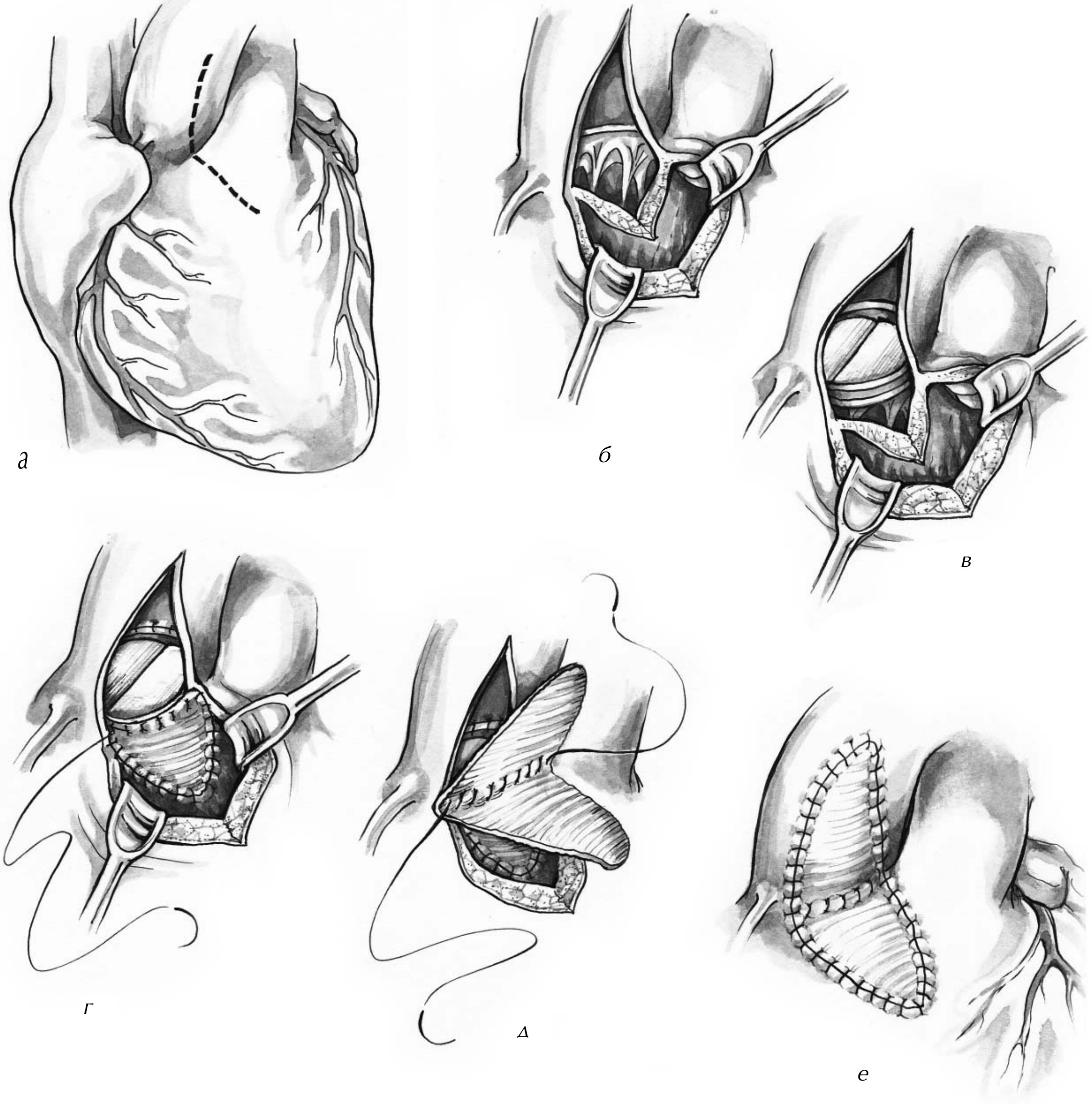


Рис. 6. Классическая операция Rastan–Konno — аортовентрикулопластика и протезирование аортального клапана

Однако детей не стоит подвергать ненужному риску, если показатели гемодинамики не превышают стандартных критериев.

Вальвулотомия у детей первого года жизни сопровождалась высокой госпитальной и отдаленной летальностью, превышающей 30–80%, вне зависимости от метода операции — чрезжелудочковой баллонной дилатации, краткосрочной окклюзии притока крови в сердце, гипербарической оксигенации, искусственного кровообращения (77, 140–142). Результаты в значительной степени зависели от наличия критического стеноза, фиброэластоза эндокарда, сопутствующих пороков, размера левого желудочка и его функционального состояния (143, 144). Среди выживших фракция выброса левого желудочка была 60±17% против 36±2% в группе умерших. Величина градиента достоверно не влияет на выживаемость. Одним из важных эхокардиографических критериев является площадь поперечного сечения левого желудочка. В норме этот показатель у 5-дневного ребенка массой 3 кг варьирует в пределах 1,8–3,5 см^2, составляя в среднем 2,65 ± 2 см^2 (145). Поперечное сечение менее 2 см^2 предсказывает индекс конечно-диастолического объема левого желудочка, измеренного по данным ангиографии, менее 20 мл/м^2 (146). Среди выживших объем левого желудочка был 50 ± 8 мл/м^2, в группе умерших — 20 ± 4 мл/м^2 (144).

Rhodes и соавторы (147) выделили 11 морфологических показателей, влияющих на исходы вальвулотомии при критическом аортальном стенозе.

К ним относятся индексы диаметров клапанного кольца, аорты на уровне синусов Вальсальвы, дуги (между безымянной и левой общей сонной артерией), перешейка аорты. Кроме этого, следующие параметры были ниже у умерших: индекс размера длинной оси левого желудочка, отношение длинной оси левого желудочка к длинной оси сердца, конечно-систолический и конечно-диастолический объемы, индекс массы левого желудочка, индекс площади митрального клапана и отношение площади митрального клапана к площади трехстворчатого клапана. Из этих кардиометрических показателей наибольшее влияние на неблагоприятный исход оказывали 4 фактора: отношение длинной оси левого желудочка к длинной оси сердца < 0,8, индекс размера аорты на уровне синусов Вальсальвы < 3,5 см/м^2, индекс площади митрального клапана <4,74 см^2/м^2 и индекс массы левого желудочка < 35 г/м^2. При наличии двух и более факторов летальность достигала 100%, при наличии одного фактора или при их отсутствии летальность составляла 8%. Предложенный ключ к возможности проведения у больных бивентрикулярной коррекции не учитывает того факта, что продолжительная выживаемость в пограничных случаях после вальвулотомии влечет за собой серию последующих вмешательств или чрескожных процедур на аортальном, митральном клапанах и дуге аорты, совокупный риск которых может оказаться выше риска одножелудочковой коррекции. Не учтены также среднесрочная летальность и качество жизни. Таким образом, у пациентов с пограничными характеристиками левого желудочка, корня аорты и дуги нет смысла возлагать надежду на бивентрикулярную коррекцию, так как можно упустить оптимальные сроки для операции Norwood. С другой стороны, противоречивость проблемы и сложность принятия решений демонстрируют факты выживаемости больных с критическим стенозом и неблагоприятным прогнозом по критериям Rhodes (148) и роста левосторонних структур при умеренных формах синдрома гипоплазии левого сердца у дуктусзависимых больных, подвергнутых бивентрикулярной коррекции (149).

Лучшим методом получения ответа на непростые вопросы выбора тактики при критических стенозах являются многоцентровые исследования, которые провело Общество хирургов, занимающихся лечением ВПС (75). В исследование включены 320 новорожденных с критическим аортальным стенозом и дуктусзависимым кровотоком, оперированных с 1994 по 2000 гг. в 24 клиниках. Сравнивались два метода коррекции — двухжелудочковая и одножелудочковая. Исключены из исследования 25 больных: 19 детей, умерших до вмешательства, и 6 пациентов, подвергнутых первичной трансплантации сердца. Из оставшихся 295 больных у 179 выполнена одножелудочковая коррекция по Norwood и у 116 — бивентрикулярная коррекция (у 83 — баллонная вальвулопластика и у 33 — хирургическая вальвулотомия). Общая летальность после операции Norwood составила 36%. Выживаемость по Kaplan—Meier составила 80% к 1 мес, 71% к 3 мес, 64% к 1 году, 62% к 2 годам и 60% к 5 годам. В группе бивентрикулярной коррекции летальность составила 28%, выживаемость — 82% к 1 мес, 77% к 3 мес, 72% к 1 году, 71% к 2 годам и 70% к 5 годам. Факторами риска смерти в первой группе были меньший диаметр восходящей аорты и недостаточность трехстворчатого клапана. Факторами риска в группе бивентрикулярной коррекции были меньший возраст, более узкая аорта на уровне синусов Вальсальвы и большая выраженность фиброэластоза по данным ЭхоКГ. Исходя из факторов риска, авторы рассчитали ожидаемую 5-летнюю выживаемость для каждого пациента дважды — по критериям операции Norwood и бивентрикулярной коррекции. Анализ показал, что у 52% пациентов из тех, кому выполнена аортальная вальвулотомия, более высокая 5-летняя выживаемость была бы после операции Norwood и что у 17% больных, подвергнутых одножелудочковой коррекции, более высокая 5-летняя выживаемость была бы при аортальной вальвулотомии.

Следует принять во внимание, что отдаленная перспектива у больных после одножелудочковой коррекции хуже желаемой. Поэтому перспективы лечения пациентов с адекватной полостью левого желудочка и нормальным размером митрального клапана связаны с неонатальной операцией Ross (150, 151) или Ross—Konno (152, 153).

Чрескожная баллонная вальвулопластика

Благодаря малоинвазивному характеру баллонная дилатация стала методом выбора паллиативного лечения у новорожденных, младенцев, детей и молодых взрослых пациентов без кальциноза. Баллонная дилатация приводит к существенному снижению градиента давления и к немедленному улучшению функции левого желудочка, если она была снижена. Градиент давления обычно снижается с 60—70 до 20—30 мм рт. ст. Летальность за период широкого применения этого метода постепенно уменьшалась, и в настоящее время она не превышает 10% (73, 154, 155). У пациентов с дуктусзависимым кровообращением летальность выше (38%), чем у больных с нормальным кровообращением (5%) (156).

Наиболее частым осложнением при доступе через бедренную артерию является исчезновение пульса (40–100%), который обычно восстанавливается при лечении гепарином или тромболитическими средствами (157, 158). Возникновение или увеличение степени аортальной недостаточности наблюдается достаточно часто, однако она обычно хорошо переносится, редко требуя ургентного вмешательства. Это не относится к отрыву одной из створок (74). Выраженная недостаточность возникает в 5–10% случаев (73, 159). Факторами риска возникновения значимой недостаточности являются исходная регургитация, диаметр клапана менее 8 мм, дисплазия створок и размер баллона, превышающий диаметр клапана (160). Причиной возникновения недостаточности может быть перфорация створки проводником при попытках провести его в левый желудочек с последующим разрывом ее баллоном.

Описаны такие тяжелые осложнения, как разрыв бедренной или подвздошной артерии, тампонада перикарда, перфорация аорты или левого желудочка, требующие трансфузии кровотечения, аритмии, повреждение подклапанного аппарата митрального клапана, сепсис, инсульт, остановка сердца. У детей в возрасте менее 3 мес осложнения встречаются чаще.

В центре, обладающем большим опытом, к 8-му году выживаемость составила 88% и отсутствие необходимости в повторном вмешательстве — 64% (73). Градиент давления был ниже 50 мм рт. ст. у 65% пациентов и значительная аортальная недостаточность — у 14% больных. Согласно данным многоцентровых исследований результатов баллонной дилатации у 95 младенцев доступом через сонную артерию (156), актуарная выживаемости и отсутствие необходимости повторных вмешательств к 3-му году наблюдений составили 76% и 67% соответственно. Отдаленные результаты были худшими в группе больных с дуктусзависимым кровообращением на момент выполнения процедуры. Средний градиент давления был равен 34 мм рт.ст. Умеренная и тяжелая регургитация была у 15% пациентов.

В другом многоцентровом исследовании (155) сравнивали результаты баллонной вальвулопластики и хирургической вальвулотомии. Выживаемость и отсутствие необходимости в реоперациях были сравнимыми. Однако остаточный градиент был выше в хирургической группе (36 мм рт. ст. против 20 мм рт. ст.), а частота аортальной недостаточности была выше после баллонной дилатации (18% против 3%).

Показания к баллонной дилатации в более старшем младенческом возрасте, а также у детей и подростков те же, что и к хирургической коррекции: градиент давления более 60–70 мм рт. ст. вне зависимости от наличия симптомов заболевания и более 50 мм рт. ст с симптомами заболевания или изменениями волны *ST–T* на ЭКГ в покое или после нагрузки. Летальность у этой категории больных менее 1%. Градиент давления в среднем снижается с 70 до 30 мм рт. ст., т.е. на 50–60%. Отсутствие значительного снижения давления наблюдается у больных с гипоплазией клапанного кольца. Недостаточность аортального клапана умеренной и выраженной степени возникает в 5–13% случаев. Увеличению недостаточности способствуют исходная регургитация и применение слишком больших баллонов (161, 162). У старших пациентов более выражены дегенеративные изменения клапана, что предрасполагает к возникновению недостаточности. В этой возрастной группе при нормальной функции желудочка труднее стабилизировать баллон на уровне клапана, поэтому повышается риск его повреждения.

В отдаленном периоде после баллонной дилатации старшие дети умирают редко. Выживаемость к 5-му году составляет 97% и к 8-му году — 95% (161). 25% пациентов нуждаются в повторном вмешательстве: 17% — по поводу рестеноза и 8% — в связи с аортальной недостаточностью. По некоторым данным, регургитация после баллонной вальвулопластики возникает чаще, чем после хирургической вальвулотомии (161). Однако данные, полученные в детском госпитале Торонто, это не подтверждают (163). Проведены сравнительные исследования результатов выполнения баллонной дилатации у 110 детей и хирургической вальвулотомии у 103 пациентов. Частота и тяжесть аортальной недостаточности, скорость ее прогрессирования с течением времени и динамика свободы от повторных операций статистически не отличались. Прогрессирование аортальной недостаточности неизбежно и является следствием аномального строения аортального клапана и модифицированного вмешательства в естественное течение. Иными словами, не имеет значения выбранный способ уменьшения обструкции, а аортальная недостаточность — это цена, которую приходится платить.

Операции Ross и Ross–Konno

Теоретическими преимуществами легочного аутографта являются потенциальная возможность роста неоаортального клапана, отсутствие имунологической реакции, продлевающей функционирование клапана, идеальные гемодинамические характеристики и исключение антикоагулянтной терапии (164, 165). Отличный ближайший результат аутотрансплантации легочного клапана привел некоторых ведущих западных хирургов к радикальной мысли о целесообразности выполнять у детей эту операцию вместо вальвулотомии. Однако известно, что младенцы с критическим аортальным стенозом могут благополучно дожить до протезирования клапана, если оно потребуется. Более мудрое решение — ограничить замену клапана случаями, при которых для пациентов это единственный или определенно лучший выбор для выживания.

Потенциальными недостатками аутотрансплантации легочного ствола являются ухудшение функции клапана с течением времени и необходимость периодической замены кондуита в выводном тракте правого желудочка. Операция аутотрансплантации противопоказана у больных с коллагенозами, ревмокардитом и аномалиями легочного клапана (166, 167). Она невыполнима при аномальном отхождении передней нисходящей коронарной артерии от правой коронарной артерии, пересекающей выводной тракт правого желудочка близко к кольцу клапана легочной артерии. У пациентов с подлегочным ДМЖП и аортальной недостаточностью может отсутствовать мышечная ткань под легочным клапаном, что препятствует безопасному выделению легочного клапана. В этих случаях безопаснее протезировать аортальный клапан гомографтом.

Одной из наиболее значительных проблем является вероятность быстрого расширения неоаорты, приводящая к развитию аортальной недостаточности (168–170). Предполагается, что риск дилатации неоарты выше у больных, оперированных по поводу двустворчатого аортального клапана, что связано с гистологическими изменениями в виде дегенерации среднего слоя стенки как аорты, так и легочной артерии, обнаруженными в биоптатах, взятых во время операции (171). Однако эта версия оспаривается (172). Некоторые авторы связывают дилатацию аорты с хирургической методикой ввиду того, что дилатация корня неоаорты чаще наблюдалась у больных с неукрепленной стенкой легочного ствола (173, 174). Предлагалась фиксация исходного диаметра неоаорты в области синотубулярного соединения с помощью дакронового протеза, однако эта методика неприменима у растущих детей, так как это разрушило бы одно из преимуществ живой ткани — способность роста (173).

Несмотря на потенциальные недостатки, большинство хирургических серий демонстрируют приемлемые результаты. В 1997 г. Ross опубликовал 20-летние результаты 131 операции, выполненной им с 1964 по 1984 гг. Трое пациентов умерли в течение первого года: один — от тяжелой регургитации, один — от эндокардита гомографта в легочной позиции и один умер внезапно. В отдаленном периоде умерли 38 больных, из них 13 — от хронической сердечной недостаточности, 6 — от инфаркта и 8 умерли внезапно; 14 смертей были связаны с недостаточностью клапана. Выживаемость к 10 и 20 годам жизни составила 85% и 61% соответственно. Повторно оперированы 46 пациентов, 7 из них — в течение первого года. К 10 годам сохранились 89% первичных гомографтов и к 20 годам — 80%.

Oswalt и соавторы (175) получили аналогичные результаты к 10-му году после операции. Выживаемость составила 90,2%, первичный гомографт в легочной позиции сохранился у 93,2 % пациентов. В педиатрической группе 10-летняя выживаемость составила 94%, неосложненное течение наблюдалось у 93% пациентов (176).

Результаты операции Ross–Konno опубликованы в 2002 г. детским госпиталем Филадельфии (177). С 1995 по 1998 гг. были прооперированы 17 пациентов, с одним летальным исходом. Средний возраст больных составил 7 лет. Наиболее частым (64% случаев) осложнением была аритмия. Однако ни в одном случае не развилась полная блокада. Другие авторы получили сопоставимые результаты (178, 179).

Мы считаем, что расширение показаний к операции Ross у взрослых не оправдано, учитывая присутствие на рынке отличных механических и биологических клапанов и проверенных временем приемов для расширения узкого корня аорты.

Наибольший опыт классической операции Konno представлен женским медицинским колледжем из Токио, где эта операция была разработана (180). В период между 1984 и 2000 гг. были прооперированы 60 пациентов с использованием аортовентрикулопластики и механического протеза. Средний возраст больных — 12 лет. В госпитальном периоде летальных исходов не было, в отдаленные сроки умерли 5 больных. В повторных операциях к 10 годам не нуждались 80% и к 15 годам — 52% пациентов.

Литература

1. Friedman WE Congenital heart disease in infancy and childhood. In: Braunwald E, ed. Heart disease Philadelphia: WB Saunders, 1980:967.
2. Roberts WC. Anatomically isolated aortic valvular disease: the case against its being of rheumatic etiology. Am J Med 1970;49:151–159.
3. Campbell M. Calcific aortic stenosis and congenital bicuspid aortic valves. Br Heart J 1968; 30: 606–16.
4. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. Am J Cardiol 1970; 26: 72–83.
5. Roberts WC. Valvular, subvalvular, and supravalvular aortic stenosis: morphologic features. Cardiovasc Clin Ser 1973;5:97.
6. Beppu S, Suzuki S, Matsuda H, Ohmori F, Nagata S, Miyatake K. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves. Am J Cardiol 1993;71 :322–327.
7. Braunwald E, Goldblatt A, Aygen MM, Rockoff SD, Morrow AG. Congenital aortic stenosis. In: Clinical and hemodynamic findings in 100 patients. Circulation 1963;27:426–462.
8. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. Circulation 1993;87: 1–121.
9. Tawes RL, Jr Berry CL, Aberdeen E. Congenital bicuspid aortic valve associated with coarctation of the aorta in children. Br Heart J 1969;31:127–128.
10. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN, eds. Left ventricular outflow tract obstruction. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 787–847.
11. Duran AC, Daliento L, Frescura C et al. Unicommissural aortic valve in neonates and its association with other congenital heart disease. Cardiol Young 1995; 5: 132–9.
12. Moller JH, Nakib A, Eliot RS, Edwards JE. Symptomatic congenital aortic stenosis in the first year of life. J Pediatr 1966; 69: 728–34.
13. Sholler GF, Keane SF, Perry SB, Sanders SP, Lock JE. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis. Results and influence of technical and morphological features on outcome. Circulation 1988; 78: 351–60.
14. Maizza AF, Ho SY, Anderson RH. Obstruction of the left ventricular outflow tract: anatomical observations and surgical implications. J Heart Valve Dis 1993; 2: 66–79.
15. Bharati S, Lev M. Congenital polyvalvular disease. Circulation 1973; 47: 575–86.
16. Davis GL, McAlister WH, Friedenberg MJ. Congenital aortic stenosis due to failure of histogenesis of the aortic valve (myxoid dysplasia). Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1965; 95: 621–8.
17. Cheitlin, MD, Rabinowitz M, McAllister H, Hoffman JIE, Bharati S, Lev M. The distribution of fibrosis in the left ventricle in congenital aortic stenosis and coarctation of the aorta. Circulation 1980;62:823–830.
18. Lindsay J Jr. Coarctation of the aorta, bicuspid aorticvalve and abnormal ascending aortic wall. Am J Cardiol 1988; 61: 182–4.
19. Abbott ME. Coarctation of the aorta of the adult type. II. A statistical study and historical retrospect of 200 recorded cases, with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years. Am Heart J 1928; 3: 392–421, 574–618.
20. Erdheim J. Medionecrosis aortae idiopathica. Virchows Arch Pathol Anat 1929; 273: 454–79.
21. Erdheim J. Medionecrosis aortae idiopathica cystica. Virchows Arch Pathol Anat 1930; 276: 187–229.
22. Hirst AE, Gore I. Is cystic medionecrosis the cause of dissecting aortic aneurysm [Circulation 1976; 53: 915–16.
23. Schlatmann TJ, Becker AE. Histologic changes in the normal aging aorta: implications for dissecting aortic aneurysm. Am J Cardiol 1977; 39: 13–20.
24. Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. Am J Cardiol 1984; 53: 849–55.
25. Roberts WC. Aortic dissection: anatomy, consequences, and causes. Am Heart J 1981; 101: 195–214.
26. McKusick VA, Logue RB, Bahnson HT. Association of aortic valvular disease and cystic medial necrosis of the ascending aorta. Report of four instances. Circulation 1957; 16: 188–94.
27. Fukuda T, Tadavarthy SM, Edwards JE. Dissecting aneurysm of aorta complicating aortic valvular stenosis. Circulation 1976; 53: 169–75.
28. Schlatmann TJ, Becker AE. Pathogenesis of dissecting aneurysm of aorta. Comparative histopathologic study of significance of medial changes. Am J Cardiol 1977; 39: 21–6.
29. Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, Bhan I, Payne DD, Cleve land RJ. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: apotential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. Circulation 1987; 75: 689–95.
30. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. Circulation 2001; 103: 393–400.
31. Bonderma D, Gharehbaghi-Schnell E, Wollenek G et al. Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformation. Circulation 1999; 99: 2138–43.
32. Emanuel R, Withers R, O'Brien K, Ross P, Feizi O. Congenitally bicuspid aortic valves. Clinicogenetic study of 41 families. Br Heart J 1978; 40: 1402–7.
33. Glick BN, Roberts WC. Congenitally bicuspid aortic valve in multiple family members. Am J Cardiol 1994; 73: 400–4.
34. Gale AN, McKusick VA, Hutchins GM, Gott VL. Familial con genital bicuspid aortic valve: secondary calcific aortic stenosis and aortic aneurysm. Chest 1977; 72: 668–70.
35. Godden DJ, Sandhu PS, Kerr F. Stenosed bicuspid aortic valves in twins. Eur Heart J 1987; 8: 316–18.
36. McDonald K, Maurer BJ. Familial aortic valve disease: evidence for a genetic influence? Eur Heart J 1989; 10: 676–7.
37. Clementi M, Notari L, Borghi A, Tenconi R. Familial congenital bicuspid aortic valve: a disorder of uncertain inheritance. Am J Med Genet 1996; 62: 336–8.
38. Gotzsche CO, Krag–Olsen B, Nielsen J, Sorensen KE, Kristensen BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's syndrome. Arch Dis Child 1994; 71: 433–6.
39. Van der Hauwaert LG, Fryns JP, Dumoulin M, Logghe N. Cardiovascular malformations in Turner's and Noonan's syndrome. Br Heart J 1978; 40: 500–9.
40. Gunning JF, Oakley CM. Aortic–valve disease in Turner's syndrome. Lancet 1970; 1:389–91.
41. Mazzanti L, Prandstraller D, Tassinari D et al. Heart disease in Turner's syndrome. Helv Paediatr Acta 1988; 43: 25–31.
42. Rappo PD. Health supervision for children with Turner syndrome. American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics. Pediatrics 1995; 96: 1166–73.
43. Lin AE, Lippe B, Rosenfeld RG. Further delineation of aortic dilation, dissection, and rupture in patients with turner syndrome. Pediatrics 1998; 102: e12.
44. Douchin S, Rossignol AM, Klein SK, Siche JP, Baguet JP, Bost M. [Malformations and vascular complications associated with Turner's syndrome. Prospective study of 26 patients.] Arch Mat Coeur Vaiss 2000; 93: 565–70.
45. Sybert VP. Cardiovascular malformations and complications in Turner syndrome. Pediatrics 1998; 101: Eli.
46. Prandstraller D, Mazzanti L, Picchio FM et al. Turner's syndrome: cardiologic profile according to the different chromosomal patterns and long-term clinical follow-up of 136 nonpreselected patients. Pediatr Cardiol 1999; 20: 108–12.
47. Mazzanti L, Cacciari E. Congenital heart disease in patients with Turner's syndrome. Italian Study Group for Turner Syndrome (ISGTS). J Pediatr 1998; 133: 688–92.
48. John RM, Hunter D, Swanton RH. Echocardiographic abnormalities in type IV mucopolysaccharidosis. Arch Dis Child 1990; 65: 746–9.
49. Tan CT, Schaff HV, Miller FA Jr, Edwards WD, Karnes PS. Valvular heart disease in four patients with Maroteaux–Lamy syndrome. Circulation 1992; 85: 188–95.
50. Wippermann CF, Beck M, Schranz D et al. Mitral and aortic regurgitation in 84 patients with mucopolysaccharidoses. Eur J Pediatr 1995; 154: 98–101.
51. Dangel JH. Cardiovascular changes in children with mucopolysaccharide storage diseases and related disorders – clinical and echocardiographic findings in 64 patients. Eur J Pediatr 1998; 157: 534–8.

52. Fischer TA, Lehr HA, Nixdorf U, Meyer J. Combined aortic and mitral stenosis in mucopolysaccharidosis type I–S (Ullrich–Scheie syndrome). Heart 1999; 81: 97–9.
53. Kettles DI, Sheppard M, Liebmann RD, Davidson C. Left ventricular aneurysm, aortic valve disease and coronary narrowing in a patient with Hunter's syndrome. Cardiovasc Pathol 2002; 11: 94–6.
54. Baker PB, Baba N, Boesel CP. Cardiovascular abnormalities in progeria. Case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 1981; 105: 384–6.
55. Ha JW, Shim WH, Chung NS. Cardiovascular findings of Hutchinson–Gilford syndrome – a Doppier and two–dimensional echocardiographic study. Yonsei Med J 1993; 34: 352–5.
56. Carrel T, Pasic M, Tkebuchava T et al. Aortic homograft and mitral valve repair in a patient with Werner's syndrome. Ann Thorac Surg 1994; 57: 1319–20.
57. Gorlin R, Gorlin SG. Hydraulic formula for calculation of area of stenotic mitral valve, other cardiac valves, and central circulatory shunts. Am Heart J 1951;41:1–29.
58. Friedman WE. Congenital aortic valve disease: natural history, indications and results of surgery. In: Morse D, ed. New aspects of congenital valvular and coronary artery disease. Mt Kisco, New York: Futura, 1975:43.
59. Friedman WE. Indications for and result of surgery in congenital aortic stenosis. Adv Cardiol 1976;17:2.
60. Villari B, Hess OM, Kaufmann P, Krog mann ON, Grimm J, Krayenbuehl HP. Effect of aortic valve stenosis (pressure over load) and regurgitation (volume overload) on left ventricular systolic and diastolic function. Am J Cardiol 1992;69:927–934.
61. Buckberg G, Eber L, Herman N, Gorlin R. Ischemia in aortic stenosis: hemodynamic prediction. Am J Cardiol 1975;35:778–784.
62. Lewis AL, Heymann MA, Stanger P, Hoffman JIE, Rudolph AM. Evaluation of subendocardial ischemia in valvar aortic stenosis in children. Circulation 1974;49:978–984.
63. Strasburger JF, Kugler JD, Cheatham JP, McManus BM. Nonimmunologic hy drops fetalis associated with congenital aortic valvular stenosis. Am Heart J 1984;108:1380–1382.
64. Sharland GK, Chita SK, Fagg NLK, et al. Left ventricular dysfunctiun in the fetus: relation to aortic valve anomalies and endocardial fibroelastosis. Br Heart 1991;66:419–424.
65. Jouk PS, Rambaud P. Prediction of out come by prenatal Doppler analysis in a patient with aortic stenosis. Br Heart J 1991;65:53–54.
66. Huhta JC, Carpenter RJ Jr, Moise KJ Jr et al. Prenatal diagnosis and postnatal management of critical aortic stenosis. Circulation 1987; 75: 573–6.
67. Sharland GK, Chita SK, Fagg NL et al. Left ventricular dysfunction in the fetus: relation to aortic valve anomalies and endocardial fibroelastosis. Br Heart J 1991; 66: 419–24.
68. Simpson JM, Sharland GK. Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. Heart 1997; 77: 205–10.
69. McCaffrey FM, Sherman FS. Prenatal diagnosis of severe aortic stenosis. Pediatr Cardiol 1997; 18: 276–81.
70. Jaeggi ET, Sholler GF, Jones OD, Cooper SG. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre– versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population–based study. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17: 380–5.
71. Hawkins JA, Minich LL, Tani LY et al. Late results and reintervention after aortic valvotomy for critical aortic stenosis in neonates and infants. Ann Thorac Surg 1998; 65: 1758–62.
72. Qildein HP, Kleinert 5, Weintraub RG et al. Surgical commissurotomy of the aortic valve: outcome of open valvotomy in neonates with critical aortic stenosis. Am Heart J 1996; 131: 754–9.
73. Egito ES, Moore P, O'Sullivan J et al. Transvaseular balloon dilation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm results. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 442–7.
74. Kasten-Sportes CH, Piechaud JF, Sidi D, Kachaner J. Percutaneous balloon valvuloplasty in neonates with critical aortic stenosis. J Am Coll Cardiol 1989; 13: 1101–5.
75. Lofland GK, MeCrindle BW, Williams WG et al. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi–institutional study of management, outcomes, and risk factors. Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121: 10–27.
76. Pass RH, Hellenbrand WE. Catheter intervention for critical aortic stenosis in the neonate. Cathet Cardiovasc Intervent 2002; 55: 88–92.
77. Karl TR, Sano S, Brawn WJ, Mbe RB. Critical aortic stenosis in the first month of life: surgical results in 26 infants. Ann Thorac Surg 1990; 50: 105–9.
78. Kitchiner DJ, Jackson M, Walsh K, Peart I, Arnold R. Incidence and prognosis of congenital aortic valve stenosis in Liverpool (1960–1990). Br Heart J 1993; 69: 71–9.
79. Caulfield WH, de Leon AC Jr, Perloff JK, Steelman RB. The clinical significance of the fourth heart sound in aortic stenosis. Am J Cardiol 1971;28:179–182.
80. Glancy DL, Epstein SE. Differential diagnosis of type and severity of obstruction to left ventricular outflow. Prog Cardiovasc Dis 1971;14:153.
81. Reeve R, Kawamata K, Selzer A. Reliability of vectorcardiography in assessing the severity of congenital aortic stenosis. Circulation 1966;34:92–99.
82. Reynolds JL, Nadas AS, Rudolph AM, Gross RE. Critical congenital aortic steno sis with minimal electrocardiographic changes. N Engl J Med 1960;262:276.
83. Cohen LS, Friedman WF, Braunwald E. Natural history of mild congenital aortic stenosis elucidated by serial hemudynamic studies. Am J Cardiol 1972;30:1–5.
84. El–Said C, Galioto FM Jr, Mullins CE, McNamara DC. Natural hemodynamic history of congenital aortic stenosis in child hood. Am J Cardiul 1972;30:6–12.
85. Friedman WF, Mudlinger J, Morgan J. Serial hemodynamic observations in asymptomatic children with valvar aortic stenosis. Circulation 1971;43:91–97.
86. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. Circulation 1993;87:I–16.
87. Hohn AR, Van Praagh S, Moore AAD, Vlad P, Lambert EC. Aortic stenosis. Circulation 1965;31,32 (suppl III):4.
88. Bentivoglio LG, Sagarminaga J, Uricchio J, Goldberg H. Congenital bicuspid aortic valve: a clinical and hemodynamic study. Br Heart J 1960;22:321–330.
89. Hurwitz RA. Valvar aortic stenosis in childhood: clinical and hemodynamic history. J Pediatr 1973;82:228–233.
90. Bandy GE, Vogel JHK. Progressive congenital valvular aortic stenosis. Chest 1971;60:189–191.
91. Friedman WF, Novak V, Johnson AD. Congenital aortic stenosis in adults. Cardio vasc Clin Ser 1979;9:235.
92. Gamboa R, Hugenholtz PG, Nadas AS. Comparison of electrocardiograms and vectorcardiograms in congenital aortic stenosis. Br Heart J 1965;27:344–354.
93. Johnson AM. Aortic stenosis, sudden death, and the left ventricular baroreceptors. Br Heart J 1971;33:1–5.
94. Lambert EC, Menon VA, Wagner HR, Wad P. Sudden unexpected death from cardio vascular disease in children. Am J Cardiol 1974;34:89–96.
95. Gibson R, Nihill MR, Mullins CE et al. Congenital coronary artery obstruction associated with aortic anomalies in children: report of two cases. Circulation 1981; 64: 857–61.
96. Roberts CS, Roberts WC. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 712–16.
97. Gore I, Seiwert VJ. Dissecting aneurysm of the aorta. Pathologic aspects. An analysis of eighty-five fatal cases. Arch Pathol 1952; 53: 121–41.
98. Gore I. Dissecting aneurysms of the aorta in persons under forty years of age. Arch Pathol 1953; 55: 1–13.
99. Meunier JP, Jazayeri S, David M. Acute type A aortic dissection in an adult patient with Thrner's syndrome. Heart 2001; 86: 546.
100. Muscat P, Lidov M, Nahar T, Thhrim S, Weinberger J. Vertebral artery dissection in Turner's syndrome: diagnosis by magnetic resonance imaging. J Neuroimaging 2001; 11: 50–4.
101. Rosenfeld RG. Hypertension, aortic dilatation and aortic dissection in Thrner syndrome: a potentially lethal triad. Clin Endocrinol (Oxf) 2001; 54: 155–6.
102. Hirose H, Amano A, Takahashi A, Nagano N, Kohmoto T. Ruptured aortic dissecting aneurysm in Turner's syndrome: a case report and review of literature. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2000; 6: 275–80.

103. Gersony WM, Hayes CJ. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis, or ventricular septal defect. Circulation 1977; 56: 1–84–1–87.

104. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. Circulation 1993; 87: 1–121–1–126.

105. Olson U, Subramanian R, Edwards WD. Surgical pathology of pure aortic insufficiency: a study of 225 cases. Mayo Clin Proc 1984; 59: 835–41.

106. Friedman WF, Pappelbaum SJ. Indications for hemodynamic evaluation and surgery in congenital aortic stenosis. Pediatr Clin North Am 1971;1S:1207.

107. Carrel A. On the experimental surgery of the thoracic aorta and the heart. Ann Surg 1910; 52:83.

108. Tuffier I. Etat actuel de la chirugie intrathoracique. Transactions of the International Congress of Medicine. London, 1913, section VII Surgery, pp 247–327.

109. Larzelere HB, Bailey CP. Aortic commissurotomy. J Thorac Surg 1952; 26:3 1.

110. Marquis RM, Logan A. Congenital aortic stenosis and its surgical treatment. Br Hearti 1955; 17:373.

111. Lewis FJ, Shumway NE, Niazi SA. Aortic valvulotomy under direct vision during hypothermia. J Thorac Cardiovasc Surg 1956; 32:481.

112. Swan H, Kortz A. Direct vision trans–aortic approach to the aortic valve during hypothermia: Experimental observations and report of a successful clinical case. Ann Surg 1956; 144:205.

113. Lillehei CW, Gott VL, Varco RL. Direct vision correction of calcific aortic stenosis by means of pump–oxygenator and retrograde coronary sinus perfusion. Dis Chest 1956; 30:123.

114. Coran AG, Bernhard WF. The surgical management of valvular aortic stenosis during infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 58:401–408.

115. Harken DC, Soroff HS, Taylor Wi, Lefemine AA, Gupta SK, Lunzer S. Partial and complete prostheses in aortic insufficiency. J Thorac Cardiavasc Surg 1960; 40:744.

116. Ross DN. Homograft replacement of the aortic valve. Lancet 1962; 2:487.

117. Barratt-Boyes BJ. Homograft aortic valve replacement in aortic incompetence and stenosis. Thorax 1964; 19:131.

118. Ross DN. Replacement of aortic and mitral valve with a pulmonary autograft. Lancet 1967; 2:956.

119. Ross DN. The pulmonary autograft: the Ross principle (or Ross procedural confusion). J Heart Valve Dis 2000; 9: 174–5.

120. Nicks R, Cartmill T, Bernstein L Hypoplasia of the aortic root (The problem of aortic valve replacement). Thorax 1970; 25:339–346.

121. Rastan O. Aortic and aortic-mitral annular enlargement. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109:818–819.

122. Manougulan S, Kirchhoff PG. Aortic and aortic–mitral annular enlargement. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 112:207.

123. Konno S, Irnai Y, Lida Y, Nakajima M, Tatsuno K. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. J Thorac Cardiovasc Surg 1975; 70:909–917.

124. Reddy VN, Rajasinghe HA, Teitel DF et al. Aortoventricu-loplasty with the pulmonary autograft: The 'Ross Konno' procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111:158–167.

125. Lababidi Z, Wu JR, Walls TJ. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: Results in 23 patients. Am J Cardioi 1984; 53:194–197.

126. Rupprath N, Neuhaus KL. Percutaneous balloon valvuloplasty for aortic valve stenosis in infancy. Am J Cardiol 1985; 55:1655–1666.

127. Sanchez GR, Metha AV, Ewing LL, Brickley SE, Anderson TM, Black IF. Successful percutaneous balloon valvuloplasty of the aortic valve in an infant. Ped Cordial 1985; 6:103–106.

128. Lababidi Z, Weinhaus L. Successful balloon valvuloplasty for neonatal critical aortic stenosis. Am Hearti 1986; 112:913–916.

129. Zeevi B, Keane JF, Castaneda AR, Perry SB, Lock JE. Neonatal critical valvar aortic stenosis. A comparison of surgical and balloon dilation therapy. Circulation 1989; 80:831–839.

130. Gerosa G, McKay R, Davies J, Ross ON. Comparison of the aortic homograft and the pulmonary autograft for aortic valve or root replacement in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;102:51–61.

131. Lababidi Z, Wu J-R, Walls JT. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: results in 23 patients. Am J Cardiol 1984;53:194–197.

132. Rocchini AP, Beekman RH, Shachar GB, Benson L, Schwartz D, Kan JS. Balloon aortic valvuloplasty: results of the valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. Am J Cardiol 1990;65:784–789.

133. Rao SP, Thapar MK, Wilson AD, Levy JM, Chopra PS. Intermediate-term follow-up results of balloon aortic valvuloplasty in infants and children with special reference to causes of restenosis. Am J Cardiol 1989;64:1356–1360.

134. Vogel M, Benson LN, Burrows P, Small- horn JF, Freedom RM. Balloon dilatation of congenital aortic valve stenosis in infants and children: short term and intermediate results. Br Heart J 1989;62:148–153.

135. O BK, Beekman RH, Rucchini AP, Rosenthal A. Intermediate–term effective ness of balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis. Circulation 1991;84: 732–738.

136. Shaddy RE, Buucek MM, Sturtevant JE, Ruttenberg HD, Orsmand CS. Gradient reduction, aortic valve regurgitation and prolapse after balloon aortic valvuloplasty in 32 consecutive patients with congenital aortic stenosis. J Am Cull Cardiol 1990;16:451–456.

137. Keane JR, Perry SB, Luck JE. Balloon dilation of congenital valvular aortic stenosis. J Am Cull Cardiol 1990;16:457–458.

138. Witsenburg M, Cromme-Dijkhuis A, Fruhn-Mulder IME, Hess J. Short and midterm results of balloon valvuloplasty for valvular aortic stenosis in children. Am J Cardiol 1992;69:945–950.

139. Detter C, Fischlein T, Feldmeier C, Nollert G, Reichart B. Aortic valvotomy for congenital valvular aortic stenosis: a 37-year experience. Ann Thorac Surg 2001; 71: 1564–71.

140. Sandor GG, Olley PM, Trusler GA, Williams WG, Rowe RD, Morch JE. Long–term follow–up of patients after vatvotomy for congenital valvutar aortic stenosis in children: a clinical and actuarial follow-up. J Thorac Cardiovasc Surg 1980; 80: 171–6.

141. Coran AG, Bernhard WE. The surgical management of valvular aortic stenosis during infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 58: 401–8.

142. Ettedgui JA, Tallman-Eddy T, Neches WH et al. Long–term results of survivors of surgical valvotomy for severe aortic stenosis in early infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1714–20.

143. Gundry SR, Behrendt DM. Prognostic factors in valvotomy for critical aortic stenosis in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92: 747–54.

144. Hammon JW Jr, Lupinetti FM, Maples MD et al. Predictors of operative mortality in critical valvular aortic stenosis presenting in infancy. Ann Thorac Surg 1988; 45: 537–40.

145. Latson LA, Cheatham JP, Gutgesell HP. Relation of the echocardiographic estimate of left ventricular size to mortality in infants with severe left ventricular outflow obstruction. Am J Cardiol 1981; 48: 887–91.

146. Parsons MK, Moreau GA, Graham TP Jr, Johns JA, Boucek RJ Jr. Echocardiographic estimation of critical left ventricular size in infants with isolated aortic valve stenosis. J Am Coll Cardiol 1991; 18: 1049–55.

147. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SR. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. Circulation 1991; 84: 2325–35.

148. Minich LL, Tani LY, Hawkins JA, Shaddy RE. Possibility of postnatal left ventricular growth in selected infants with non-apex-forming left ventricles. Am Heart J 1997; 133: 570–4.

149. Serraf A, Piot JD, Bonnet N et al. Biventricular repair approach in ducto-dependent neonates with hypoptastic but morphologically normal left ventricle. J Am Coll Cardiol 1999; 33: 827–34.

150. Reddy VM, Rajasinghe HA, McElhinney DB et al. Extending the limits of the Ross procedure. Ann Thorac Surg 1995; 60: S600–S603.

151. Sudow G, Solymar L, Berggren H et al. Aortic valve replacement with a pulmonary autograft in infants with critical aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 433–6.

152. Calhoon JH, Bolton JW. Ross/Konno procedure for critical aortic stenosis in infancy. Ann Thorac Surg 1995; 60: S597–S599.

153. Reddy VM, Rajasinghe HA, Teitel DF, Haas GS, Hanley FL. Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: the "Ross–Konno" procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111:158–65.

154. Magee AG, Nykanen D, McCrindle BW et al. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of anterograde and retrograde catheter approaches. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 1061–6.

155. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG et al. Are out comes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? Circulation 2001;104: 1–152–1–158.
156. Robinson By, Brzezinska–Rajszys G, Weber HS et al. Balloon aortic valvotomy through a carotid cutdown in infants with severe aortic stenosis: results of the multi–centric registry. Cardiol Young 2000; 10: 225–32.
157. Wessel DL, Keane JF, Fellows KE, Robichaud H, Lock JE. Fibrinolytic therapy for femoral arterial thrombosis after cardiac catheterization in infants and children. Am J Cardiol 1986; 58: 347–51.
158. Gupta AA, Leaker M, Andrew M et al. Safety and outcomes of thrombolysis with tissue plasminogen activator for treatment of intravascular thrombosis in children. J Pediatr 2001; 139: 682–8.
159. Rao PS. Balloon valvuloplasty for aortic stenosis. In: Rao PS, ed. Transcatheter Therapy In Pediatric Cardiology. New York: Wiley–Liss, 1993: 105–27.
160. McCrindle BW. Independent predictors of immediate results of percutaneous balloon aortic valvotomy in children. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. Am J Cardiol 1996; 77: 286–93.
161. Moore P, Egito E, Mowrey H et al. Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: predictors of success. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1257–63.
162. Waller BF, McKay C, VanTassel JW, Taliercio C, Howard J, Green F. Catheter balloon valvuloplasty of stenotic aortic valves. Part I: Anatomic basis and mechanisms of balloon dilation. Clin Cardiol 1991; 14: 836–46.
163. Justo RN, McCrindle BW, Benson LN et al. Aortic valve regurgitation after surgical versus percutaneous balloon valvotomy for congenital aortic valve stenosis. Am J Cardiol 1996; 77: 1332–8.
164. Gerosa G, McKay R, Ross DN. Replacement of the aortic valve or root with a pulmonary autograft in children. Ann Thorac Surg 1991; 51: 424–9.
165. Elkins RC, Santangelo K, Randolph JD et al. Pulmonary auto–graft replacement in children. The ideal solution? Ann Surg 1992; 216: 363–70.
166. De Vries H, Bogers AJ, Schoof PH et al. Pulmonary autograft failure caused by a relapse of rheumatic fever. Ann Thorac Surg 1994; 57: 750–1.
167. Choudhary S, Mathur A, Sharma R et al. Pulmonary autograft: should it be used in young patients with rheumatic disease? J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 483–90.
168. Puntel RA, Webber SA, Ettedgui JA, Tacy TA. Rapid enlargement of neoaortic root after the Ross procedure in children. Am J Cardiol 1999; 84: 747–9, A9.
169. Laudito A, Brook MM, Suleman S et al. The Ross procedure in children and young adults: a word of caution. J Thorac Cardio vasc Surg 2001; 122: 147–53.
170. Sundt TM, Moon MR, Xu H. Reoperation for dilatation of the pulmonary autograft after the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 1249–52.
171. De Sa M, Moshkovitz Y, Butany J, David TE. Histologic abnor malities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: clinical relevance to the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 588–94.
172. Luciani GB, Barozzi L, Tomezzoli A, Casali G, Mazzucco A. Bicuspid aortic valve disease and pulmonary autograft root dilatation after the Ross procedure: a clinicopathologic study. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 74–9.
173. David TE, Omran A, Ivanov J et al. Dilation of the pulmonary autograft after the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119: 210–20.
174. Schmidtke C, Bechtel J, Hueppe M, Noetzold A, Sievers HH. Size and distensibility of the aortic root and aortic valve function after different techniques of the ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119: 990–7.
175. Oswalt JD, Dewan SJ, Mueller MC, Nelson S. Highlights of a ten–year experience with the Ross procedure. Ann Thorac Surg 2001; 71: S332–S335.
176. Al Halees Z, Pieters F, Qadoura F et al. The Ross procedure is the procedure of choice for congenital aortic valve disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 437–42.
177. Pastuszko P, Spray TL. The Rossf–Konno procedure. Op Tech Thorac CardiovascSurg 2002; 7:195–206.
178. Kouchoukos NT, Davila-Roman BG, Spray TL, Murphy SF, Perrillo JB. Replacement of the aortic root with a pulmonary autograft in children and young adults with aortic valve disease. N Eng J Med 1994; 330:1–6.
179. Erez E, Kanter KR, Tam VKH, Williams WH. Konno aortoventriculoplasty in children and adolescents: From prosthetic valves to the Ross operation. Ann Thorac Surg 2002; 74:122–126.
180. Kurosawa H. Konno procedure (anterior aortic annular enlargement) for mechanical aortic valve replacement. Op Tech Thorac Cardiovasc Surg 2002; 7:181–187.

Глава 53

НАДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ

Надклапанный стеноз аорты представляет собой локальное или диффузное сужение просвета восходящей аорты на уровне и выше синотубулярной зоны. В патологический процесс вовлечены все крупные системные артерии — аорта, плечеголовные, абдоминальные, а также легочные артерии. Впервые был описан Mencarelli в 1930 г.

По этиологии и клиническим признакам выделяют следующие формы порока (1):

- спорадическую — как часть сердечно-сосудистых аномалий при синдроме краснухи у типа с нормальной внешностью и интеллектом;
- наследственную — аутосомально-доминантный тип с нормальной внешностью и интеллектом;
- синдром Williams — тип со специфической внешностью и отставанием в умственном развитии.

Надклапанный стеноз аорты встречается с одинаковой частотой у детей как женского, так и мужского пола. Клиническая картина при этой аномалии может иметь различную выраженность. Если данный порок диагностируется в периоде новорожденности, то чаще всего он является генетически обусловленным.

ГЕНЕТИКА

Надклапанный аортальный стеноз является результатом мутации или делеции гена эластина, расположенного в хромосоме 7q11.23, поэтому данную системную патологию, быть может, лучше определить как «эластиновая артериопатия». Исследования обнаружили различные точки мутации и делеции гена эластина, приводящие к несиндромному надклапанному стенозу аорты. При синдроме Williams в большинстве случаев патология возникает спорадически *de novo*, являясь следствием мутации гена эластина в гамете одного из родителей, благодаря 1–2-й Mb микроделеции по длинному плечу хромосомы 7 — 7q11.23, которая включает ген эластина. Тяжесть надклапанного стеноза аорты очень вариабельна как в составе синдрома Williams, так и в двух других формах порока. Это свидетельствует о том, что определенную роль играют и другие генетические факторы в экспрессии этого фенотипа. Удаление эластина в экспериментах на мышах даст ключ к уточнению его роли в морфогенезе и патогенезе обструктивной болезни артериальных сосудов (1).

АНАТОМИЯ

Надклапанный стеноз аорты подразделяют на три анатомических подтипа (рис. 1): в виде фиброзной диафрагмы, локального сужения по типу песочных часов или диффузной гипоплазии аорты (2–7).

Изменения по типу диафрагмы или песочных часов с небольшим центральным отверстием чаще всего располагаются непосредственно над клапаном аорты, на уровне комиссур аортального клапана либо сразу же над ними. Кольцевидное сужение аорты сопровождается расширением синусов Вальсальвы, поэтому аорта внешне напоминает песочные часы (рис. 2). Морфологической основой стенозирующего сегмента аорты являются разрастание и фиброз эндотелия, крайнее разрастание и дезорганизация мезотелия, его кальцификация и некроз.

Диффузный надклапанный аортальный стеноз (рис. 3) является редким вариантом порока. Фиброз стенки аорты приводит к уменьшению ее просвета, которое может распространяться вплоть до дуги аорты и устья плечеголовных артерий. Сужение иногда продолжается дистальнее дуги. В процесс могут вовлекаться все магистральные артерии, включая брюшную аорту и почечные артерии (рис. 4), что дало основание привлечь внимание к синдрому средней аорты как важному компоненту синдрома Williams (8).

Микроструктура стенки аорты характеризуется дисплазией мышечного слоя и замещением эндотелия соединительной тканью, богатой коллагеном.

При синдроме Williams распространенному сужению аорты сопутствуют клапанный легочный стеноз и сужение периферических легочных арте-

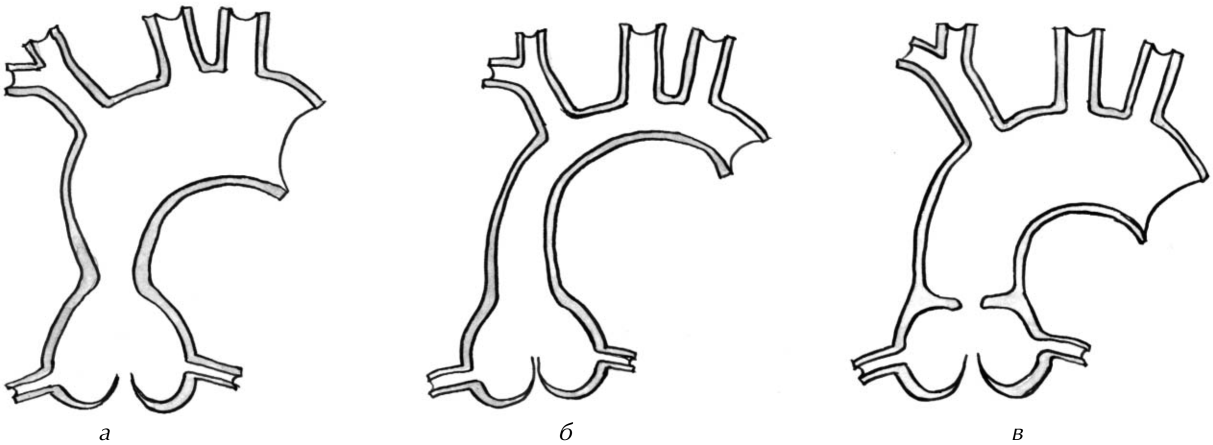


Рис. 1. Типы надклапанного стеноза аорты: *а* — в виде песочных часов; *б* — диффузная гипоплазия; *в* — мембранозный тип

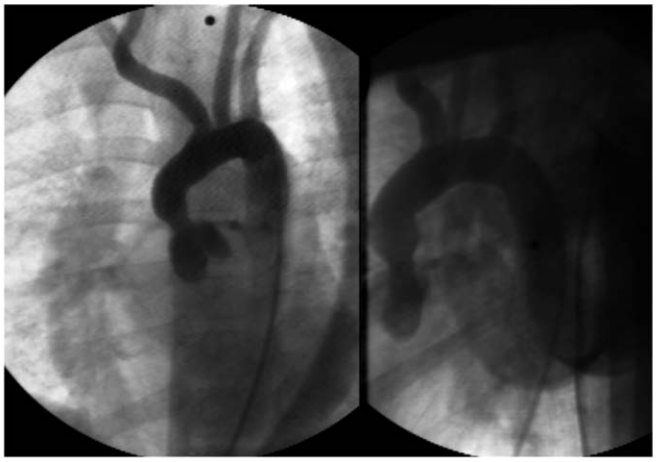


Рис. 2. Синдром Williams. Аортограмма надклапанного стеноза в виде песочных часов в прямой и боковой проекциях

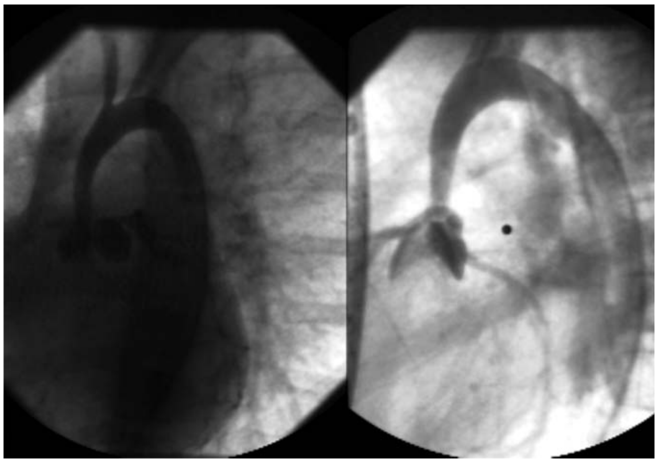


Рис. 3. Синдром Williams. Диффузная гипоплазия восходящей аорты с сужением устьев плечеголовных сосудов

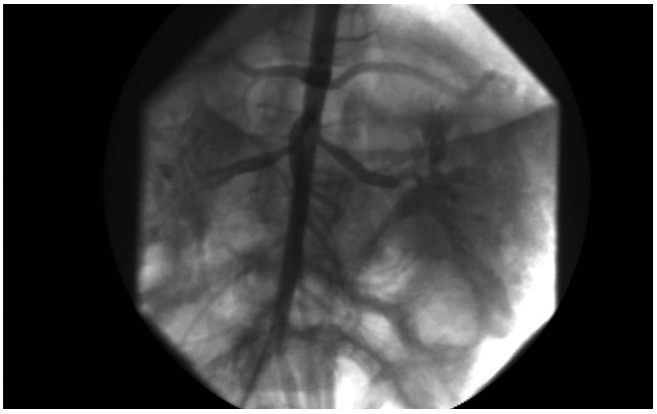


Рис. 4. Синдром Williams. Абдоминальная аортограмма демонстрирует гипоплазию брюшного отдела аорты и сужение обеих почечных артерий на разных уровнях

рий (рис. 5) и, как следствие, гипертрофия правого желудочка. В данном случае клиническая симптоматика появляется уже в период новорожденности.

В отличие от подклапанного и клапанного стенозов аорты, при надклапанном его варианте коронарные артерии расположены проксимальнее места сужения и находятся под воздействием высокого давления в желудочке, поэтому коронарные сосуды в 20–30% случаев расширенные, извитые, с признаками раннего артериосклероза (9). У 1/3 пациентов отмечается разрастание эндотелия в области основания створок аортального клапана, вовлекающее устья коронарных артерий (рис. 6, 7). Чаще сужена левая коронарная артерия (10–16). Если свободные края створок сращены с надклапанным гребнем, вход в устья коронарных артерий может быть суженным, почти до полной изоляции коронарной артерии, что приводит к нарушению коронарного кровообращения, инфаркту и, вероятно, является причиной редких случаев внезапной смерти (17–21). Описан редкий случай прогрессирующей обструкции левой главной коронарной артерии, приведшей к инфаркту миокарда у пациента с синдромом Williams без надклапанного стеноза аорты (12).

У пациентов с надклапанным стенозом между 1-м и 4-м годами жизни могут развиться аневризма аорты (22) и расслоение, спровоцированное аортографией (23).

Иногда отмечается гипоплазия клапанного кольца аорты. Изредка надклапанный стеноз соп-

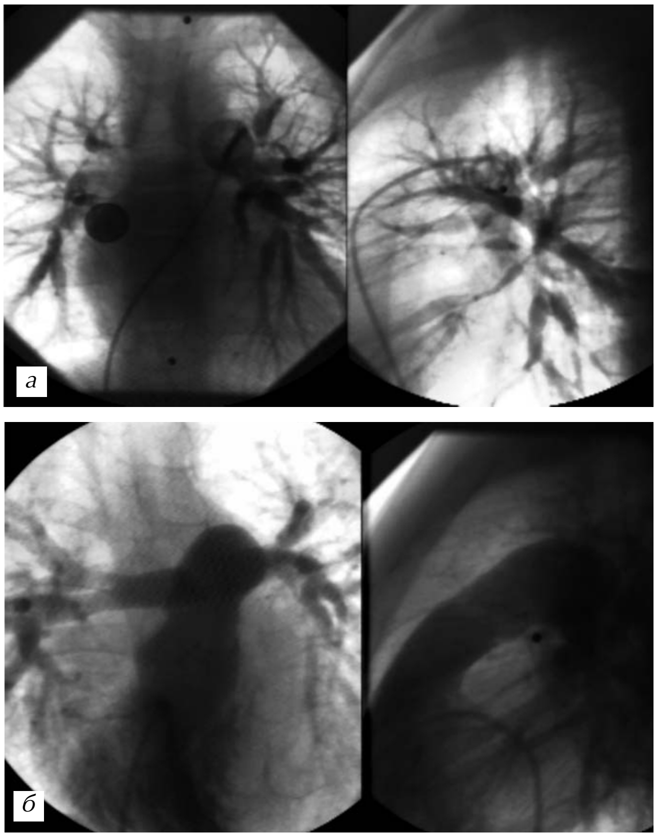


Рис. 5. Синдром Williams: *а* — селективная ангиограмма легочного ствола. Двусторонние периферические стенозы легочных артерий; *б* — ангиограмма легочного ствола в систолу. Контрастное вещество задерживается в стволе вследствие сужения устьев обеих ветвей

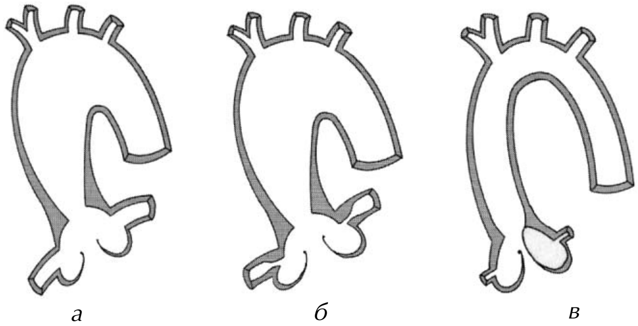


Рис. 6. Схема вариантов вовлечения устьев коронарных артерий при синдроме Williams: *а* — дилатация; *б* — сужение устьев; *в* — приращение створки к надклапанному гребню

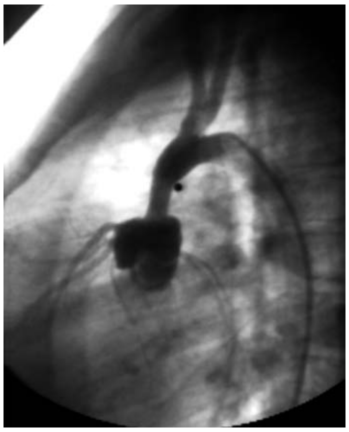


Рис. 7. Сужение устья левой коронарной артерии при диффузной гипоплазии восходящей аорты

ровождается подклапанным сужением и коарктацией аорты с ОАП или без него, ДМЖП. У 5% пациентов данная аномалия сопутствует синдрому Марфана. Описаны утолщение створок митрального клапана и пороки с недостаточностью (3, 5). Имеются сообщения о сочетании легочной артериальной и портальной гипертензии у ребенка с синдромом Williams, что напоминает синдром Alagille с циррозом (24). У пациентов с синдромом Williams наблюдались ишемические инсульты, связанные с сужениями артерий мозга (25—27). Замечено, что сосудистая патология больше выражена у лиц мужского пола, чем женского (28).

Приведенная выше сосудистая патология может встречаться у несиндромных больных с надклапанным стенозом аорты (29).

ГЕМОДИНАМИКА

Как и при других видах сужения выводного тракта левого желудочка, патологический процесс характеризуется гипертрофией и перегрузкой левого желудочка, а также наличием высокого градиента давления между аортой и левым желудочком. Порок крайне редко проявляется у новорожденных и грудных детей. Если симптомы появляются в столь раннем возрасте, это указывает на наследственные формы надклапанного стеноза.

По мере роста ребенка происходит прогрессирование изменений со стороны аорты, развивается характерная клиническая картина порока и возникает необходимость его хирургической коррекции, обычно в возрасте от 2 до 20—30 лет. Одним из исходов естественного течения является внезапная смерть из-за гипертрофии желудочка и поражения коронарных артерий. При синдроме Williams отмечается тенденция к спонтанному исчезновению периферического стеноза легочных артерий и усилению надклапанного стеноза аорты.

Вследствие сужения почечных артерий, синдрома средней аорты и диффузной сосудистой патологии системное артериальное русло становится слаборастяжимым, что проявляется тяжелой артериальной гипертензией (8, 26, 30—36).

КЛИНИКА

Клиническая картина надклапанного стеноза аорты во многих отношениях отличается от других форм обструкции выводного тракта левого желудочка. Главным отличием является сочетание со множественными системными аномалиями и идиопатической инфантильной гиперкальциемией, болезненным состоянием, которое обычно наблюдается в первые годы жизни и может быть связанным с нарушением метаболизма витамина Д (37–41).

Синдром Williams

Синдром Williams, или Williams–Beuren (41, 42), представляет собой сочетание сердечно-сосудистых аномалий и множественной системной патологии. В периоде новорожденности и позднее проявляются признаки идиопатической гиперкальциемии и повышенная чувствительность к витамину D вследствие нарушения регуляции 25-гидроксивитамина D (43). Предполагается, что аномалии метаболизма кальция связаны с нарушением синтеза или освобождения кальцитонина (44). В то же время другие исследователи не обнаружили дефицита кальцитонина у пациентов с синдромом Williams (45). Похожие изменения обмена кальция наблюдались в эксперименте. Гипервитаминоз D у беременных крольчих приводил к краниофациальной и зубной патологии у потомства, напоминающей надклапанный стеноз аорты (38–40).

Младенцы с синдромом Williams отстают в физическом развитии, быстро устают, у них возникают проблемы с пищеварительным трактом в виде тошноты, запоров и колик. Среди клинических проявлений — повышенная звуковая чувствительность, паховая грыжа, хриплый голос и специфический характер, основной чертой которого является общительность. Для этого синдрома характерно отставание в умственном развитии и типичная внешность: лицо полное, круглое, с высоким, широким и выпуклым лбом, выступающими скулами, большой обвислой нижней губой и большими округлыми ушными раковинами (лицо «эльфа»). Пациенты внешне похожи друг на друга.

Отмечаются косоглазие, звездчатая или кружевная радужная оболочка глаз, недоразвитие переносицы носа и нижней челюсти, аномалии развития зубов в виде микродонтии, гипоплазии эмали, малокклюзии (неполный контакт зубов верхней и нижней челюсти). Синдром Williams осложняется системной гипертензией, желудочно-кишечными и урологическими заболеваниями. Взрослые пациенты нетрудоспособны (46–52).

Семейный аутосомальный доминантный тип

Отличается от синдрома Williams отсутствием его специфических признаков. Эти пациенты имеют нормальное умственное развитие и внешность. Генетические исследования показали, что при семейном типе порока он передается как аутосомальный доминантный с различной экспрессией. У некоторых членов семьи могут быть изолированные периферические стенозы легочных артерий или в сочетании с надклапанным аортальным стенозом.

Симптоматика надклапанного стеноза

Признаки надклапанного стеноза аналогичны симптомам, присущим другим типам аортальных стенозов, хотя ангинозные боли отмечаются чаще. В отличие от других форм аортального стеноза, каждый из типов надклапанного стеноза наблюдается с одинаковой частотой у мужчин и женщин.

Несмотря на то что аускультативные данные при всех типах аортального стеноза схожи, при надклапанном типе отсутствует систолический щелчок над аортальным клапаном и эпицентр систолического шума расположен выше, чем при субаортальном стенозе. Тон закрытия аортального клапана акцентуирован вследствие повышения давления в аорте проксимальнее места сужения. Крайне редко при надклапанном стенозе выслушивается диастолический шум над аортой. Артериальное давление на правой руке может быть выше, чем на левой, что, возможно обусловлено сужением дуги аорты или подключичной артерии. Пульс на левой руке также может быть ослаблен. Это объясняется также пристеночным направлением струи в восходящей аорте (эффект Coanda) и селективным направлением крови в безымянную артерию (53–54). Сужение периферических легочных артерий может генерировать постоянный шум, что позволяет отличить этот порок от клапанного стеноза аорты.

На ЭКГ определяются признаки гипертрофии левого желудочка. При значительном сужении периферических легочных артерий могут быть признаки бивентрикулярной гипертрофии и даже гипертрофии правого желудочка.

С помощью двухмерной ЭхоКГ можно точно установить место расположения стеноза (рис. 8), а с помощью допплерЭхоКГ — величину градиента артериального давления в месте сужения. Обычно синусы Вальсальвы расширены, восходящая аорта в зависимости от типа порока может быть нормальной или суженной.

Зондирование полостей сердца и ангиография аорты и сосудов системы легочной артерии показаны всем пациентам, подлежащим хирургическому вмешательству. В связи с высоким риском по-

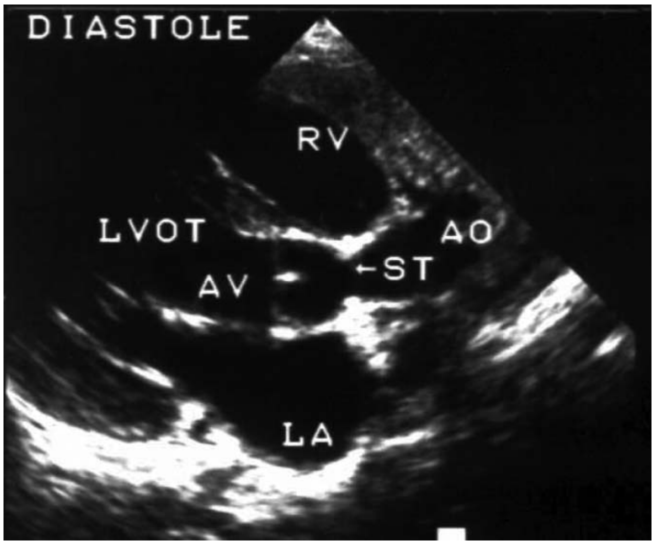


Рис. 8. Эхокардиограмма надклапанного сужения аорты

ражения атеросклерозом необходима оценка состояния коронарных и периферических артерий большого круга кровообращения, в том числе брюшных.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Течение надклапанного стеноза аорты и исходы определяются наличием мультисистемной патологии. Многими исследованиями показано спонтанное уменьшение тяжести стенозов легочной артерии и тенденция к усилению надклапанной аортальной обструкции. Стеноз аорты прогрессирует вследствие отсутствия роста синотубулярной зоны. Прогрессирование сужения почечных и сонных артерий приводит к реноваскулярной гипертензии или к неврологическим осложнениям. Внезапная смерть обусловлена сужением устьев коронарных артерий (55—57) или тяжелой двусторонней обструкцией выводных трактов обоих желудочков.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

McGoon и соавторы (58) в 1956 г. впервые произвели пластику изолированного надклапанного стеноза аорты заплатой. В 1960-х годах получила распространение методика операции, заключающаяся в резекции стенозированого участка и наложении анастомоза аорты «конец в конец». Прогресс в хирургической коррекции надклапанного стеноза аорты был достигнут в 1976 г., когда Doty и соавторы выполнили аортопластику с расширением коронарных синусов. Методика операций постепенно совершенствовалась в направлении применения бифуркационных протезов и реконструкции трех синусов. В 1975 г. Bernhard и Cooley выполнили анастомозирование между верхушкой левого желудочка и аортой сосудистым протезом с клапаном при диффузном сужении выводного тракта левого желудочка.

Показаниями к оперативному лечению являются: наличие клинической симптоматики, градиент давления в области стеноза более 50 мм рт. ст. и нарушение коронарного кровообращения.

ТЕХНИКА ОПЕРАЦИЙ

Дискретные формы надклапанного стеноза. Канюлируют дистальный отдел восходящей аорты непосредственно перед отхождением плечеголовного ствола. Если сужение распространяется высоко на восходящую аорту, может возникнуть необходимость канюлировать подвздошную или бедренную артерию. Если ребенок слишком мал для канюляции в паховой области, канюлируют аорту и коррекцию выполняют в период гипотермической остановки кровообращения, во время которой канюля может быть удалена.

Обычно операцию выполняют в условиях перфузии с умеренной гипотермией. После пережатия аорты в корень вводят кардиоплегический раствор. Восходящую аорту рассекают продольно, разрез продлевают вверх до уровня наложения зажима. В проксимальном направлении разрез продлевают в некоронарный синус Вальсальвы. Затем производят дополнительный разрез в направлении правого коронарного синуса, раздваивая аортотомию в виде перевернутой буквы V (рис. 9, *а*). Место раздвоения разреза должно находиться выше уровня стеноза. Разрез в направлении правого коронарного синуса должен проходить слева от устья правой коронарной артерии. Осматривают клапан и подаортальное пространство в целях выявления дополнительного стеноза. После этого резецируют остаточный валик, стараясь не нарушать целостность стенки аорты. Аналогичным образом удаляют выступ в области левого коронарного синуса. Некоторые хирурги не рекомендуют рутинное иссечение выступа интимы, так как это может ослабить стенку аорты и привести к образованию аневризмы в будущем. Если есть опасение, что вход в коронарные артерии сужен, аккуратно расширяют область комиссур, стараясь не повредить створки клапана и комиссуры.

В разрез аорты непрерывным проленовым швом вшивают заплату из покрытого коллагеном полиэстера, тетрафлюороэтилена или из гомографта в виде панталон (рис. 9, *б*), чтобы воссоздать должный диаметр аорты.

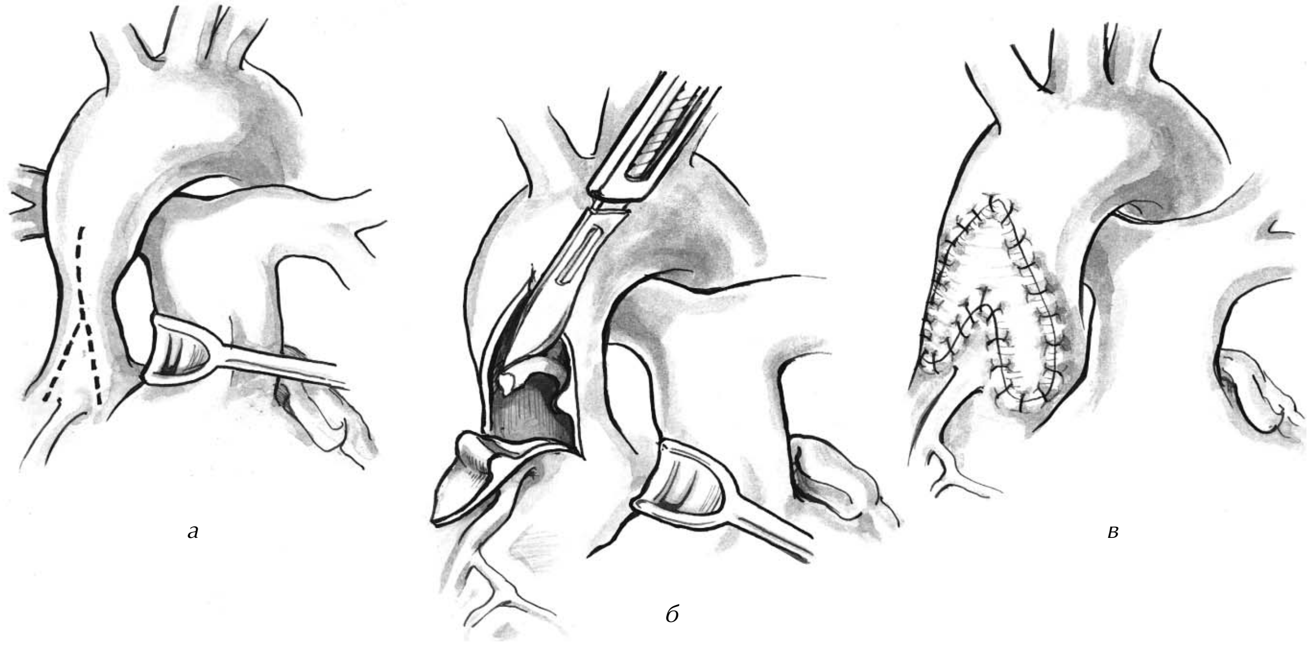


Рис. 9. Операция устранения надклапанного сужения аорты: *а* — пунктиром показан разрез в области луковицы аорты. Разрез проходит через стенозированый участок аорты, выше места сужения разрез раздваивается в виде перевернутой буквы V. Один из разрезов продлен через некоронарный синус в сторону клапанного кольца аорты, второй проходит слева от устья правой коронарной артерии в правый коронарный синус; *б* — иссечение стенозирующего валика; *в* — в разрез аорты вшита заплата, повторяющая форму аортотомии

При наличии стеноза в виде фиброзного кольца, расположенного непосредственно над аортальным клапаном, его резецируют, затем отверстие в аорте закрывают широкой заплатой.

Расширенная пластика луковицы аорты. При наличии выраженного уменьшения левого коронарного синуса, которое наблюдается при тяжелой форме надклапанного стеноза, лучше вшить три независимые заплаты в каждый синус Вальсальвы (59). Аорту пересекают поперек выше надклапанного стенозирующего гребня. Производят три продольных разреза надклапанного кольца: первый — по центру некоронарного синуса Вальсальвы, второй — в левый синус справа от устья левой коронарной артерии, третий — в правый синус слева от устья правой коронарной артерии. Выкраивают три каплеобразных лоскута из аутоперикарда для заполнения каждого разреза (рис. 10). Ширина заплат должна обеспечить восстановление нормальных размеров синотубулярной области, т.е. быть на 10–15% меньше клапанного кольца. Заплаты пришивают к аорте непрерывным проленовым швом. Дистальную восходящую аорту по передней поверхности разрезают продольно на половину ее длины. Концы аорты реанастомозируют. Передние две заплаты сшивают вместе, используя их для закрытия вертикального разреза аорты.

Расширенная пластика луковицы аорты с использованием собственной стенки. Эта методика имеет потенциальное преимущество перед другими способами реконструкции аорты, так как она предусматривает использование для реконструкции собственной стенки аорты (60). Аорту пересекают выше надклапанного гребня. Через стенозирующее кольцо производят три разреза синусов Вальсальвы. Делают три разреза дистальной восходящей аорты, точно совпадающих с комиссурами аортального клапана. Мобилизуют восходящую аорту, чтобы ее без натяжения можно было сместить книзу, заполняя языками восходящей аорты разрезы синусов Вальсальвы. Непрерывный шов начинают в нижней точке каждого разреза синуса, и соответствующий язык восходящей аорты соединяют с краями разреза синуса до вершины комиссуры аортального клапана.

Эту изящную операцию критикуют за то, что она не обеспечивает достаточной растяжимости корня аорты.

Диффузная гипоплазия восходящей аорты. Перед операцией необходимо выполнение ангиографического исследования для оценки протяженности, степени сужения и вовлечения в процесс устьев артерий дуги.

Во время канюляции восходящей аорты необходимо соблюдать максимальную осторожность (особенно у младенцев) из-за выраженного утолщения ее стенки. Операцию чаще всего выполняют в условиях глубокой гипотермии с полной остановкой кровообращения. Во время охлаждения пациента выделяют сосуды, отходящие от дуги

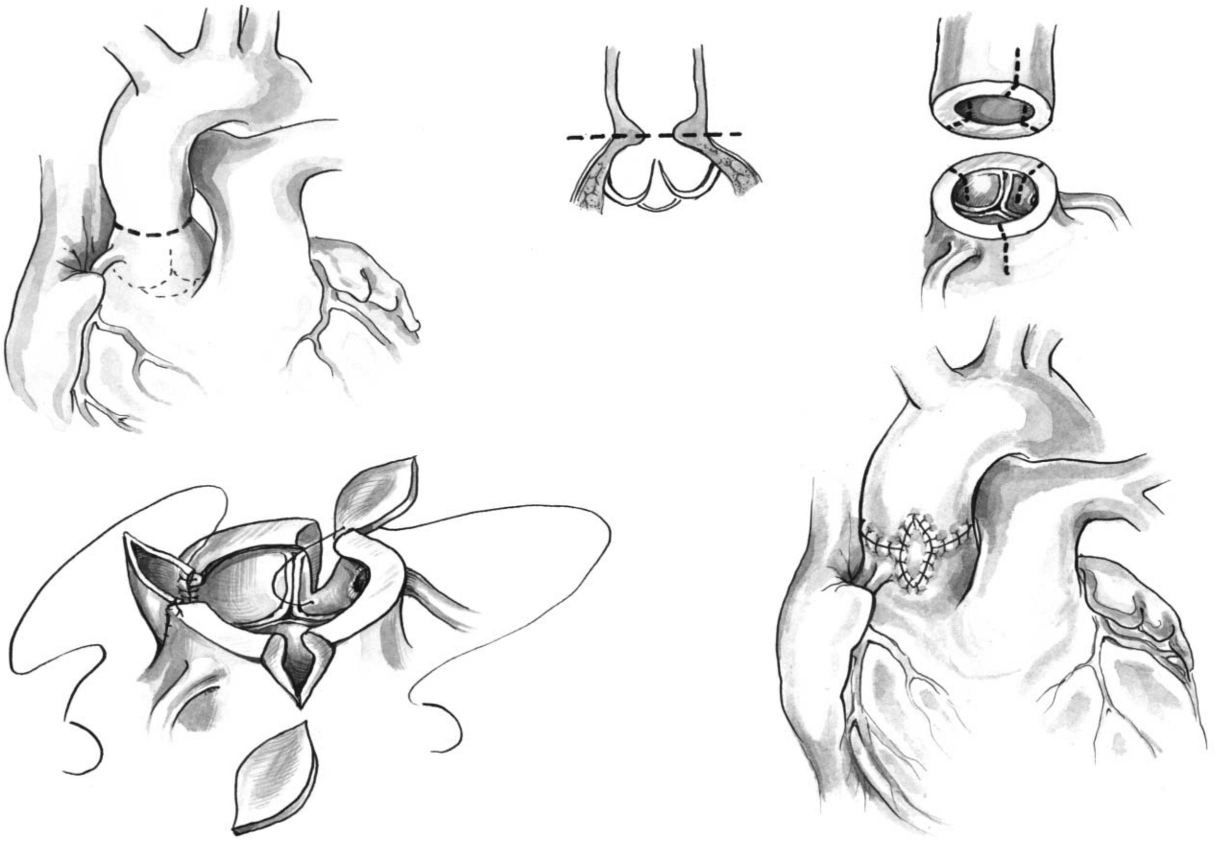


Рис. 10. Расширенная пластика луковицы аорты с помощью трех каплеобразных заплат

аорты. После достижения глубокой гипотермии кровообращение останавливают и вводят кардиоплегический раствор. Турникетами пережимают сосуды дуги аорты. Производят разрез аорты, как при дискретном надклапанном стенозе, продолжая его вверх и, при необходимости, на дугу аорты и проксимальную часть нисходящей аорты. Утолщенную интиму отслаивают и выполняют эндартерэктомию. Реконструкцию нисходящей аорты легче выполнить через левостороннюю торакотомию, используя дополнительную заплату.

Диаметр аорты после реконструкции должен соответствовать среднему размеру такового в данной возрастной группе. Для оценки адекватности операции полезно измерить давление в восходящей и нисходящей аорте.

Техника устранения обструкции левой главной коронарной артерии. В зависимости от характера обструкции применяют три метода восстановления коронарного кровотока:

1) при циркулярном утолщении и сужении устья выполняют аортопластику заплатой;
2) производяи частичное иссечение приросшей створки:
3) выполняют аортокоронарное шунтирование при диффузном сужении левой главной коронарной артерии (61).

Коррекция стенозов устьев сосудов дуги аорты. У пациентов с диффузным поражением артерий шеи выполняют операцию унифокализации (62).

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Детский госпиталь Бостона представил обзор результатов 75 операций, выполненных между 1957 и 1998 гг. (63). Расширение только некоронарного синуса было произведено у 34 пациентов, двух синусов бифуркационной заплатой — у 35 и реконструкция трех синусов — у 6. В раннем периоде умерли 7 больных. Среди выписанных из госпиталя 100% пациентов были живы к 5-му году, 96% — к 10-му году и 66% — к 20-му году после операции. Диффузный стеноз восходящей аорты был фактором риска летального исхода и повторной операции. Остаточные градиенты давления и частота умеренной регургитации были ниже после реконструкции нескольких синусов. В отдаленном периоде 14 пациентам были выполнены повторные операции. Кривая Kaplan–Meier демонстрировала отсутствие повторных вмешательств у 98% пациентов к 5-му году, у 86% — к 10-му году и у 66% — к 20-му году после операции.

Brown и соавторами (64) с 1962 по 2000 гг. был прооперирован 101 пациент с надклапанным стенозом, у 14 из которых диагностирован синдром Williams. Общая выживаемость с учетом госпитальной летальности к 10-му году составила 98%, к 20 и 30 годам — 97%.

Исходя из результатов этой и других работ, можно прийти к выводу о том, что выживаемость и отсутствие необходимости в реоперациях при диффузной форме надклапанного стеноза недостаточно высоки и что результаты улучшались по мере эволюции от реконструкции одного синуса до двух-трех синусов. Однако из анализа этих больших серий оперативных вмешательств не ясна судьба больных с такими тяжелыми сосудистыми поражениями, как сужение устьев плечеголовных сосудов и почечных артерий.

Одновременная коррекция надклапанного стеноза аорты и центральных и периферических стенозов выводного тракта правого желудочка сопровождается более высокой степенью риска смерти и повторных операций (65). Из 33 больных, оперированных этими авторами, 6 умерли в госпитальном и 1 — в отдаленном периоде. При исходном давлении в правом желудочке, равном или превышающем системное давление, отмечена более высокая вероятность повторных операций, но не летальных исходов.

Литература

1. Morris CA. Genetic aspects of supravalvular aortic stenosis. Curr Opin Cardiol 1998, 13: 214–19.
2. Black JA, Bonham Carter RE. Association between aortic stenosis and fades of severe infantile hypercalcemia. Lancet 1963; ii: 745–9.
3. Bleiden LC, Lucas RV Jr, Carter JB, Miller K, Edwards JE. A developmental complex including supravalvular stenosis of the aorta and pulmonary trunk. Circulation 1974; 49: 585–90.
4. Maisuls H, Alday LE, Thuer O. Cardiovascular findings in the Williams-Beuren syndrome. Am Heart J 1987; 114: 897–9.
5. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Mitral valvular abnormalities associated with supravalvular aortic stenosis. Am J Cardiol 1972; 29: 90–4.
6. Keane IF, Fellows KE, LaFarge CG, Nadas AS, Bernhard WE. The surgical management of discrete and diffuse supravalvar aortic stenosis. Circulation 1976; 54: 112–17.
7. Braunstein PW, Sade RM, Crawford FA Jr, Osliziok PC. Repair of supravalvular aortic stenosis: cardiovascular morphometric and hemodynamic results. Ann Thorac Surg 1990; 50: 700–7.
8. Radford DJ, Pohlner PG. The middle aortic syndrome: an important feature of Williams' syndrome. Cardiol Young 2000; 10: 597–602.
9. van Son JA, Danielson GK, Puga FJ et al. Supravalvular aortic stenosis. Long-term results of surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 103–14; discussion 114–15.
10. Martin MM, Lemmer JH Jr, Shaffer E, Dick M, Bove EL. Obstruction to left coronary artery blood flow secondary to obliteration of the coronary ostium in supravalvular aortic stenosis. Ann Thorac Surg 1988; 45: 16–20.
11. Sun CCJ, Jacot J, Brenner JI. Sudden death in supravalvular aortic stenosis: fusion of a coronary leaflet to the sinus ridge, dysplasia and stenosis of aortic and pulmonic valves. Pediatric Pathol 1992; 12: 751–9.
12. Bonnet D, Cormier V, Villain E, Bonhoeffer P, Kachaner J. Progressive left main coronary artery obstruction leading to myocardial infarction in a child with Williams syndrome. Eur J Pediatr 1997; 156: 751–3.
13. Terhune PE, Buchino JJ, Rees AH. Myocardial infarction associated with supravalvular aortic stenosis. J Pediatr 1985; 106: 251–4.
14. Conway EE Jr, Noonan J, Marion RW, Steeg CN. Myocardiat infarction leading to sudden death in the Wilhams syndrome: report of three cases. J Pediatr 1990; 117: 593–5.
15. van Son JA, Edwards WD, Danielson OK. Pathology of coronary arteries, myocardium, and great arteries in supravalvular aortic stenosis. Report of five cases with implications for surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 21–8.
16. Bird LM, Billman GF, Lacro RV et al. Sudden death in Williams syndrome: report of ten cases. J Pediatr 1996; 129: 926–31.
17. Waxman MB, Kong Y, Behar VS, Sabiston DC Jr, Morris JJ Jr. Fusion of the left aortic cusp to the aortic wall with occlusion of the left coronary ostium, and aortic stenosis and insuffi ciency. Circulation 1970; 41: 849–57.
18. Gibson R, Nihill MR, Mullins CE et al. Congenital coronary artery obstruction associated with aortic valve anomalies in children: report of two cases. Circulation 1981; 64: 857–61.
19. Kawasuji M, Sakakibara N, Matsumoto Y, Watanabe Y, Shimizu K. Occlusion of the left coronary ostium due to fusion of the aortic cusp to the wall. Ann Thorac Surg 1995; 59: 233–4.
20. Amrani M, Rubay J, Pirenne B, Col J, Dion R. Isolation of the left coronary artery ostium by an aortic cusp attachment: a rare cause of myocardial ischemia. Eur J Cardiothorac Surg 1994; 8: 663–4.
21. Kalimi R, Palazzo RS, Graver LM. Occlusion of left coronary artery ostium by an aortic valve cusp. Ann Thorac Surg 2000; 69: 637–9.
22. Beitzke A, Becker H, Rigler B, Stein JI, Suppan C. Development of aortic aneurysms in familial supravalvular aortic steno sis. Pediatr Cardiol 1986; 6: 227–9.
23. Thrner TW, Kakadekar AP. Acute dissection during aortography in a patient with Wilham's syndrome. Cardiol Young 1999; 9: 97–8.
24. Land SD, Shah MD, Berman WF. Pulmonary hypertension associated with portal hypertension in a child with Williams syndrome – a case report. Pediatr Pathol 1994; 14: 61–8.
25. Ardinger RH Jr, Goertz KK, Mattioli LE. Cerebrovascular stenoses with cerebral infarction in a child with Williams syndrome. Am J Med Genet 1994; 51: 200–2.
26. Copperman JJ, Low S. Supravalvular aortic stenosis syndrome with stenosis of all aortic arch branches. Thorax 1975; 30:481–4.
27. Kaplan P, Levinson M, Kaplan BS. Cerebral artery stenoses in Williams syndrome cause strokes in childhood. J Pediatr 1995; 126: 943–5.
28. Sadler LS, Pober BR, Grandinetti A et al. Differences by sex in cardiovascular disease in Williams syndrome. J Pediatr 2001; 139: 849–53.
29. Spaetgens RL, Duncan WJ, Taylor GE. Supravalvar aortic stenosis with supravalvar pulmonary stenosis and peripheral vascular stenoses. Cardiol Young 2002; 12: 290–3.
30. Rein AJ JT, Preminger TJ, Perry SB, Lock JE, Sanders SP. Gen eralized arteriopathy in Williams syndrome: an intravascular ultrasound study. J Am Coll Cardiol 1993; 21: 1727–30.
31. Salaymeh KJ, Banerjee A. Evaluation of arterial stiffness in children with Williams syndrome: Does it play a role in evolving hypertension? Am Heart J 2001; 142: 549–55.
32. Rose C, Wessel A, Pankau R, Partsch CJ, Bursch J. Anomalies of the abdominal aorta in Williams-Beuren syndrome — another cause of arterial hypertension. Eur J Pediatr 2001; 160: 655–8.

33. Giordano U, Therchetta A, Giannotti A et al. Exercise testing and 24-hour ambulatory blood pressure monitoring in children with Williams syndrome. Pediatr Cardiol 2001; 22: 509–11,
34. Broder K, Reinhardt E, Ahern J et al. Elevated ambulatory blood pressure in 20 subjects with Williams syndrome. Am J Med Genet 1999; 83: 356–60.
35. Estepa R, Gallego N, Orte L et al. Renovascular hypertension in children. Scand J Urol Nephrol 2001: 35: 388–92.
36. Committee on Genetics. American Academy of Pediatrics: health care supervision for children with Williams syndrome. Pediatrics 2001; 107: 1192–204.
37. Garcia RE, Friedman WE, Kaback MM, Rowe RD. Idiopathic hypercalcemia and supravalvular aurtic stenosis: documentation of a new syndrome. N Engl J Med 1964;271: 117–121.
38. Friedman WF, Roberts WC. Vitamin D and the supravalvar aortic stenosis syndrome: the transplacental effects of vita min D on the aorta of the rabbit. Circulation 1966;34:77–86.
39. Friedman WE. Vitamin D embryopathy. Adv Teratol 1968;3:85.
40. Friedman WF, Mills LE. The relationship between vitamin D and the craniufacial and dental anomalies of the supravalvular aortic stenosis syndrome. Pediatrics 1969;43:12–18.
41. Beuren A, Apitz J, Harmjanz D. Su pravalvular aurtic stenosis in association with mental retardation and certain facial appearance. Circulation 1962;26: 1234–1240.
42. Williams JCP, Barrett-Boyes BG, Lowe JB. Supravalvular aortic stenosis Circulation 1961;24: 1311.
43. Taylor AB, Stern PH, Bell NH. Abnormal regulation of circulating 25-hydruxyvitamin D in the Williams syndrome. N Engl J Med 1982;306:972–975.
44. Culler FL, Jones KJ, Deftos U. Impaired calcitonin secretion in patients with William syndrome. J Pediatr 1985; 107:720–723.
45. Kruse K, Pankau R, Gosch A, Wohlfahrt K. Calcium metabolism in Williams-Beuren syndrome. J Pediatr 1992;121:902–907.
46. Ingelfinger JR, Newburger JW. Spectrum of renal anomalies in patients with Williams syndrome. J Pediatr 1991;119:771–773.
47. Pagun RA, Bennett FC, LaVeck B, Steward KB, Johnson J. Williams syndrome: features in late childhood and adolescence. Pediatrics 1987;80:85–91.
48. Morris CA, Demsey SA, Leonard CO. Dilts C, Blackburn BL: Natural history of Williams syndrome: physical characteristics. J Pediatr 1988;113;318–326.
49. Daniels SR, Luggie JMH, Schwartz DC, Strife JL, Kaplan S. Systemic hypertension secondary to peripheral vascular anomalies in patients with Williams syndrome. J Pediatr 1985;106:249–251.
50. Biesecker LG, Laxuva R, Friedman A: Renal insufficiency in Williams syndrome. Am J Med Genet 1987;28:131–135.
51. Kaplan P, Kirschner M, Watters G, et al. Contractures in patients with Williams syndrome. Pediatrics 1989;84:895–899.
52. Inn T, Nishimutu K, Iwahara M, Progressive vascular lesions in Williams-Beuren syndrome. Pediatr Cardiul 1988;9:55–58.
53. French JW, Guntheroth WG. An explanation of asymmetric upper extremity blood pressure in supravalvular aortic stenosis: the Coanda effect. Circulation 1970;42:31–36.
54. Goldstein RE, Epstein SE: Mechanism of elevated innominate artery pressures in supravalvular aortic stenosis. Circulation 1970;42:23.
55. Stamm C, Friehs I, Ho SY et al. Congenital supravalvar aortic stenosis: a simple lesion? Eur J Cardiothorac Surg 2001; 19: 195–202.
56. McElhinney DB, Petrossian E, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL. Issues and outcomes in the management of supravalvar aortic stenosis. Ann Thorac Surg, 2000; 69: 562–7.
57. Stamm C, Li S, Ho SY, Redington AN, Anderson RH. The aortic root in supravalvular aortic stenosis: the potential surgical relevance of morphologic findings. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 114(1): 16–24.
58. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW; The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1961; 41: 125–33.
59. Doty DB, Polansky OR, Jenson CB. Supravalvular aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 74:362–371.
60. Chard RB, Cartmill TB. Localized supravalvar aortic stenosis; A new technique fcxrrepair. Ann Thorac Surg 1993; 55:782–784.
61. Thistlethwaite PA, Madani MM, Kriett JM, Milhoan K, Jamieson SW. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 120: 1040–6.
62. Yamada Y, Yamagishi M, Shuntoh K et al. Unifocalization of the neck arteries combined with aortic arch replacement for Williams syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 579–80.
63. Stamm C, Kreutzer C, Zurakowski D et al. Forty-one years of surgical experience with congenital supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 874–85.
64. Brown JW, Ruxmetov M, Vijay P, Turrentine MW. Surgical repair of congenital supravalvular aortic stenosis in children. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 21: 50–6.
65. Stamm C, Friehs I, Moran AM et al. Surgery for bilateral outflow tract obstruction in elastin arteriopathy. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 120(4): 755–63.

Глава 54

ПОДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ

Субаортальный стеноз представляет собой полиморфное подклапанное сужение выводного тракта левого желудочка, чаще всего в виде дискретной мембранозной диафрагмы или фиброзного кольца, реже он образован мышечной или фиброзной тканью, исходящей из мембранозной перегородки, митрального и трехстворчатого клапанов. Этот порок имеет врожденное происхождение, однако редко наблюдается у новорожденных (1).

ЧАСТОТА

По данным различных авторов, органический субаортальный стеноз встречается довольно часто и составляет от 1 до 1,5 % всех ВПС и 10–31,2 % всех случаев врожденных стенозов устья аорты (2–8). У мужчин наблюдается в два раза чаще, чем у женщин.

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология дискретного субаортального стеноза окончательно не выяснена. Существует несколько гипотез, включая генетическую наследственность, травматизирующее воздействие кровотока на ткани выводного тракта левого желудочка и последствия кардиохирургических вмешательств (9).

В пользу гипотезы о передаче порока по наследству свидетельствуют исследования Pyle и соавторов (1976), изучивших развитие субаортального стеноза у популяции собак породы «ньюфаундленд». Было выявлено появление и прогрессирование этой аномалии у щенков в возрасте от 3 нед до 6 мес, причем у собак она никогда не была диагностирована при рождении. Гистологические исследования показали пролиферацию эмбриональных тканей в зоне обструкции. Таким образом, этими авторами была описана как наследственная предрасположенность к формированию субаортального стеноза, так и клинико-анатомическое прогрессирование порока со временем. Семейный характер порока отмечали некоторые авторы (10–12), подчеркивая аутосомальный доминантный тип наследования.

Ряд авторов (13–16) придерживаются теории о том, что развитие субаортального стеноза является следствием врожденной аномалии тканей выводного тракта левого желудочка. Серийные катетеризации подтверждают прогрессирование порока (17). Обследования членов многодетных семей не выявили случаев его наследственной связи, тем не менее субаортальный стеноз, наряду с парашютообразным митральным клапаном, надклапанным митральным стенозом и коарктацией аорты входит в синдром Shone (18). Описано также его сочетание с туберозным склерозом (19).

По мнению Банкла (1980), порок возникает в области перехода от луковицы сердца к артериальному стволу. Его формированию способствует травматизация кровотоком тканей в зоне выводного тракта левого желудочка и их дальнейшее воспаление, пролиферация и развитие фиброза. Эту же гипотезу поддерживают Gewilling и соавторы (1992). Анатомической предпосылкой является удлиненный или гипоплазированный выводной тракт левого желудочка (20). Даже после операции сохраняется анатомический субстрат для рецидива — в виде выступа, валика или других неровностей эндотелия на межжелудочковой перегородке, создающих завихрения кровотока в выводном тракте желудочка. Цветная допплерография, позволяющая визуализировать кровоток, убедительно демонстрирует, что турбулентные завихрения крови имеются не только дистальнее зоны стенозирования, но и проксимальнее ее (21).

Возникновению и развитию субаортального стеноза способствуют и особенности конфигурации выводного тракта левого желудочка (рис. 1): увеличенный аортоперегородочный угол и удлиненный митрально-аортальный контакт (митрально-аортальная сепарация) (14, 22). Выступающая левосторонняя вентрикулоинфундибулярная складка (переднелатеральный мышечный пучок Moulaert) иногда дополняет морфологический субстрат субаортального стеноза, способствуя удлинению и сужению выводного тракта левого желудочка. Эта область опасна для резекции, так как можно оказаться вне сердца (23). Обструкция может сформиро-

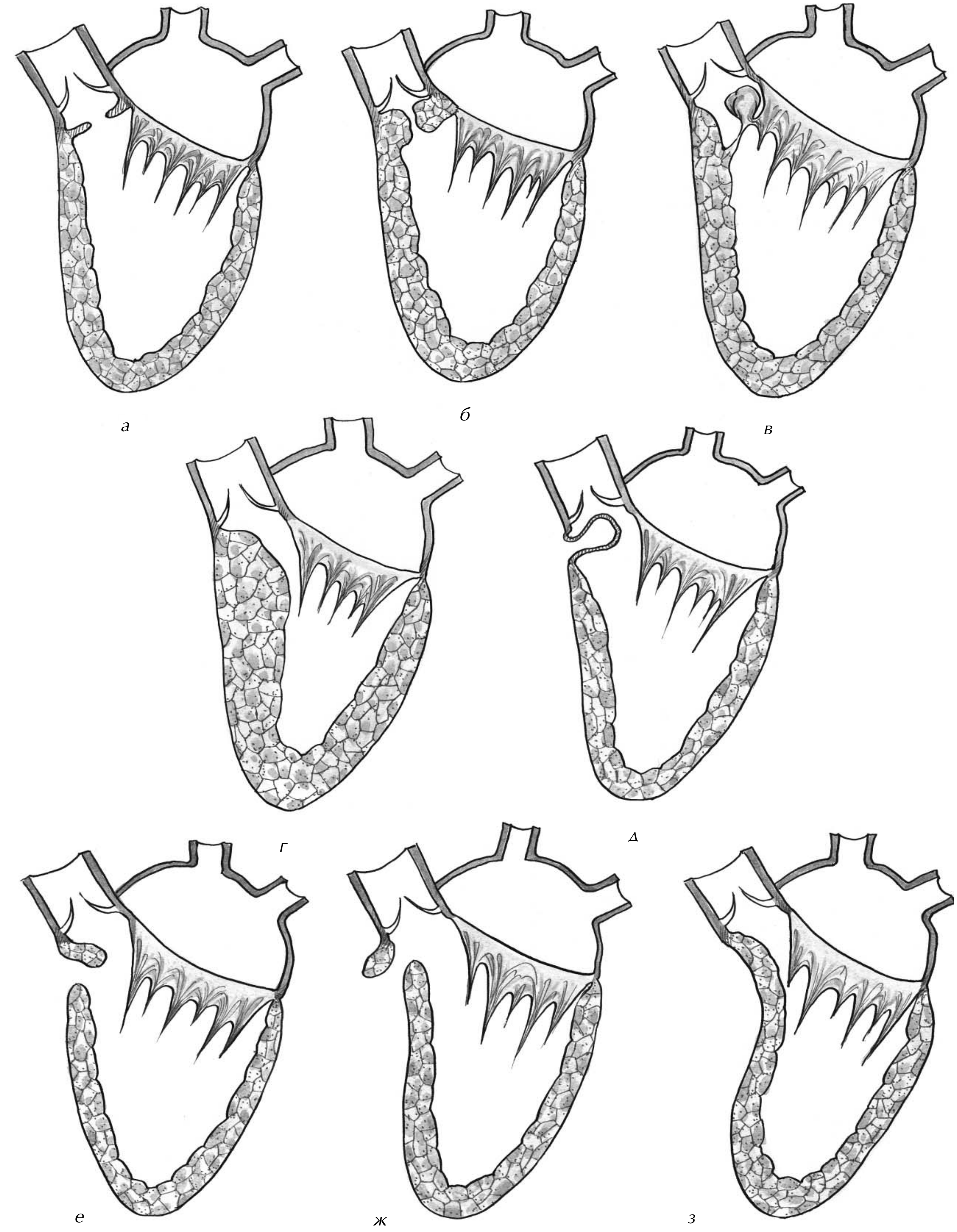


Рис. 1. Типы и анатомические предпосылки для развития субаортального стеноза: *а* — дискретная фиброзная мембрана; *б* — фиброзно-мышечный воротник или туннель вследствие отсутствия прямого митрально-аортального контакта из-за внедрения между ними переднелатерального мышечного пучка Moulaert; *в* — прикрепление ткани митрального клапана или подклапанного аппарата к межжелудочковой перегородке; *г* — гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия; *д* – ткань, исходящая из мембранозной перегородки или трехстворчатого клапана грыжеобразно, выдающаяся в выводной тракт левого желудочка через ДМЖП; *е* — смещение инфундибулярной перегородки кзади; *ж* — смещение межжелудочковой перегородки кпереди с образованием дефекта и нависанием (*override*) аорты; *з* — увеличение аортоперегородочного угла

ваться как до операции по поводу основной патологии, так и после нее (22).

В пользу приобретенной природы порока свидетельствует отсутствие существенной подклапанной обструкции в грудном возрасте. Кроме того, в абсолютном большинстве сообщений субаортальный стеноз в возрасте до 3 лет встречается только как аномалия, сопутствующая другим порокам, которые в целом и определяют нарушения гемодинамики (13, 16, 24—28). Если изолированный субаортальный стеноз и встречается в грудном возрасте, то, как правило, он имеет незначительный градиент систолического давления и не требует оперативного лечения (17, 29). Однако обструкция постепенно прогрессирует и становится более выраженной в детском и подростковом возрасте (28). Так, Leichter и соавторы (1989) на примере 35 больных, наблюдаемых в динамике на протяжении от 3 мес до 19 лет, установили существенное прогрессирование субаортального стеноза. По данным первичной катетеризации, у них не было гемодинамически значимого градиента систолического давления в выводном тракте левого желудочка (менее 10 мм рт. ст.), а при повторной катетеризации выявлен существенный градиент систолического давления — от 30 до 135 мм рт. ст. Есть доказанные примеры проявления подклапанного сужения через несколько лет после предшествующего инвазивного исследования в детском возрасте, проведенного перед коррекцией коарктиции аорты (30—32).

Выявлена связь возникновения и прогрессирующего развития субаортального стеноза с предшествующим кардиохирургическим лечением с манипуляциями в области выводного тракта левого желудочка (33—36). При обследовании больных после закрытия дефектов перегородок необходимо тщательное исследование выводного тракта левого желудочка (37). В ряде случаев субаортальный стеноз возникает и прогрессирует без видимых причин (21).

Таким образом, субаортальный стеноз является полиэтиологическим заболеванием, но наиболее часто он проявляет себя как врожденный порок с приобретенными изменениями. Cape и соавторы (38) описали 4 связанных между собой механизма (стадии) развития субаортального стеноза:

- морфологические изменения;
- повышение напряжение сдвига;
- генетическая предрасположенность;
- клеточная пролиферация в ответ на напряжение сдвига.

АНАТОМИЯ

Фиксированный субаортальный стеноз проявляется в различных анатомических вариантах. Классификация порока была разработана Kelly и соавторами (1972). Ими были выделены 3 основных анатомических типа субаортального стеноза:

1. Мембранозно-диафрагмальный. Стенозирующим элементом являлась циркулярная фиброзная мембрана с центрально расположенным отверстием диаметром 0,5—1,5 см;
2. Фиброзно-мышечный воротник (валик). Характерно валикообразное фиброзное утолщение, располагающееся на 0,5—2 см ниже створок аортального клапана и охватывающее выводной отдел левого желудочка в виде циркулярного вала;
3. Фиброзно-мышечный туннель. Стенозирующая основа — локализованное образование в виде толстой фиброзно-мышечной складки, располагающейся на 1—3 см ниже клапанного кольца и охватывающей выводной отдел левого желудочка полукольцом наподобие воротника. Этот тип порока нередко сопровождается гипертрофией межжелудочковой перегородки.

Из-за трудности дифференцировать два первых типа субаортального стеноза по данным ангиокардиографии, ряд авторов подразделяют органический субаортальный стеноз по особенностям морфологической структуры на два типа стеноза, условно называемые «ограниченный» и «диффузный» (28, 39).

Ограниченный стеноз чаще бывает «мембранозным» и характеризуется наличием в выводном отделе левого желудочка тонкой (1—2 мм) фиброзной циркулярной мембраны, имеющей одно или несколько отверстий, или серповидной фиброзной складки, закрывающей 2/3 выводного отдела левого желудочка. Мембрана обычно расположена непосредственно под фиброзным кольцом аорты или чуть ниже, но не более чем на 2 см. Одним краем она прикрепляется вдоль основания передней створки митрального клапана, а другим — к межжелудочковой перегородке под некоронарной и правой коронарной створками аортального клапана (40, 41).

Другой вариант ограниченного субаортального стеноза, получивший название «фибромускулярный», представлен циркулярным фиброзно-мышечным воротником. Сужение располагается на 1—3 см ниже клапанного кольца аорты, имеет контакт с передней створкой митрального клапана и охватывает выводной отдел левого желудочка в виде циркулярного или полулунного валика. Протяженность сужения может достигать 2–3 см. При этом варианте стеноза нередко наблюдаются умеренная гипоплазия корня аорты и фиброзное утолщение створок клапана.

Диффузный субаортальный стеноз, или фиброзно-мышечный туннель, является крайней степенью предшествующей формы. Отмечается резкая гипертрофия мышц выводного отдела левого желудочка. Слой фиброзной ткани простирается от кольца аортального клапана к передней створке митрального клапана, а также книзу вдоль септальной и париетальной стенок желудочка. Этот тип порока нередко сопровождается существенной гипертрофией межжелудочковой перегородки (41, 42). Диаметр просвета тубулярного канала уменьшен из-за значительного утолщения фиброзных наслоений. Протяженность суженного сегмента составляет от 1 до 3 см (15, 42, 43).

Диффузный субаортальный стеноз необходимо дифференцировать с обструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии. Патогенез ее еще не совсем ясен. Кроме того, гемодинамически выраженные, своевременно не оперированные дискретные стенозы обоих типов осложняются вторичной гипертрофией миокарда левого желудочка такой выраженности, что внешне напоминают гипертрофическую кардиомиопатию с мышечной обструкцией выводного тракта левого желудочка (44). При этом часто наблюдается сочетание субаортального стеноза с гипоплазией фиброзного кольца аорты, поэтому для коррекции такого порока необходима не только резекция участка стенозирования, но и расширение корня аорты (44, 45).

Другие анатомические формы субаортального стеноза

Формирование обструкции за счет аномалии прикрепления и развития створок митрального клапана встречается довольно редко, но спектр морфологии описанных вариантов аномалии очень широк (16, 46–48). К стенозированию выводного тракта левого желудочка могут привести различные аномалии митрального клапана (47, 49). Среди них: аномальное прикрепление передней створки митрального клапана непосредственно к межжелудочковой перегородке; наличие дополнительной ткани на митральном клапане, которая выбухает в субаортальную область и образует препятствие; изолированное расщепление передней створки митрального клапана с дополнительными сухожильными нитями, внедряющимися в межжелудочковую перегородку; «парашютная» деформация митрального клапана; удвоенный митральный клапан (16, 46, 48).

Обструкцию выводного тракта левого желудочка может вызывать ткань, исходящая из мембранозной перегородки или трехстворчатого клапана, грыжеобразно выдающаяся в выводной тракт левого желудочка через ДМЖП. Это чаще наблюдается после суживания легочной артерии.

При ДМЖП, образовавшемся вследствие отсутствия соосности между основной частью перегородки и конусной перегородкой, может образоваться субаортальный гребень, который вдается в подклапанное пространство, создавая препятствие току крови. При смещении основной части межжелудочковой перегородки кпереди образуется дефект и нависание (override) аорты. Смещение конусной перегородки кзади приводит к образованию дефекта и субаортального сужения.

В клинической практике встречаются случаи обструкции выводного тракта левого желудочка у новорожденных за счет рабдомиом (16, 50). Изредка обструкция может быть обусловлена атипичными мышечными трабекулами (51).

Некомпетентность аортального клапана является вторичным прогрессирующим пороком. Поток крови, проходящий через зону стеноза, изменяет скорость и становится турбулентным высокоскоростным, вызывает травматизацию створок аортального клапана, их утолщение и потерю эластичности (49). Аортальный клапан, как правило, трехстворчатый, утолщен, диаметр аортального кольца может быть меньше, чем в норме (16). Вторичное повреждение створок, обусловленное субаортальным стенозом, приводит к гемодинамически значимой аортальной недостаточности, в основном, у старших пациентов (52). Величина сопутствующей аортальной недостаточности достигает 81%, однако степень ее относительно невысока и варьирует от небольшой до умеренной (29).

Физиологической реакцией левого желудочка на увеличенную посленагрузку является его гипертрофия, степень которой находится в прямой зависимости от стенозирования (53–55). Нарастает несоответствие между потребностью гипертрофированного миокарда в кислороде и его доставкой. Гипертрофия левого желудочка у больных с субаортальным стенозом из физиологической (адаптивной, адекватной) превращается в патологическую (дезадаптивную, неадекватную, избыточную). При избыточной гипертрофии нарастающая ишемия миокарда приводит к гибели части кардиомиоцитов и замещению их соединительной тканью (56, 57). Избыточная гипертрофия левого желудочка сопровождается субэндокардиальной ишемией миокарда, которая является причиной фатальных нарушений ритма и инфарктов миокарда. У больных, умерших от миокардиальной недостаточности, на вскрытии выявляется выраженный миокардиофиброз, обусловливающий нарушение сократительной функции миокарда (56–58). Выраженная гипертрофия левого желудочка чаще встречается у больных старшей возрастной группы.

Thilenius и соавторы показали, что у 30% больных субаортальным стенозом в встречается гипоплазия клапанного кольца аорты с различными аномалиями створок аортального клапана. Отношение клапанного кольца к диаметру нисходящей аорты у больных с субаортальным стенозом меньше (1,17±0,19), чем в норме (1,39±0,12).

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

Субаортальный стеноз часто сочетается с другими пороками: двустворчатым артериальным клапаном, клапанным стенозом аорты, коарктацией аорты, ОАП, ДМЖП, тетрадой Фалло и полным АВСД (24, 35, 37, 59, 60). Спектр сопутствующих аномалий зависит от возраста больного. Castaneda и соавторы (16) у 105 (88%) из 119 больных детей младшего возраста выявили сочетание субаортального стеноза с коарктацией и полным перерывом дуги аорты, ДМЖП, полным АВСД и синдромом Shone. По данным Затикян (1996), у 20% детей с субаортальным стенозом встречаются сопутствующие пороки.

У половины больных с фиксированной формой субаортального стеноза имеет место прогрессирующая недостаточность аортального клапана (61). Одним из механизмов ее возникновения является постоянная травма подклапанных структур струей крови из стенозированного отверстия в начале систолы. Второй предполагаемой причиной служит деформация створок вследствие распространения фиброэластической ткани из места дискретного стеноза на основание или выше основания створок (62). При этом с увеличением расстояния от клапана до диафрагмы (> 11 мм) увеличивается вероятность аортальной недостаточности (63).

ГЕМОДИНАМИКА

Нарушение гемодинамики при изолированной форме субаортального стеноза обусловлено препятствием на пути поступления крови из левого желудочка в аорту, в результате чего между ними возникает градиент систолического давления. Выраженность стеноза является основным фактором, определяющим тяжесть гемодинамических расстройств и клиническое течение заболевания. Гемодинамические изменения в основном аналогичны таковым при изолированном клапанном стенозе аорты, но градиент систолического давления возникает внутри самого желудочка. Струя крови проходит из проксимальной камеры левого желудочка (с высоким давлением) через суженное отверстие в добавочную камеру (с меньшим систолическим давлением), расположенную между стенозирующим образованием и створками аортального клапана. Однако между двумя формами стеноза аорты есть и отличия. Гетманский в 1984 г. установил, что градиент систолического давления в группе больных с субаортальным стенозом меньше, чем при клапанной форме стеноза аорты (77,8 ±7,4 мм рт. ст. против 83,2±8,0 мм рт. ст. соответственно). В то же время конечно-диастолическое давление в левом желудочке больше (21,9±2,9 мм рт. ст. против 15,3±1,6 мм рт. ст. соответственно), поэтому компенсаторные возможности левого желудочка истощаются быстрее и сократительная способность миокарда снижается раньше.

Основным механизмом компенсации, обеспечивающим системное кровообращение, является повышение давления в левом желудочке, которое может достигать 200–250 мм рт. ст. Однако длительная гиперфункция левого желудочка, способствующая гипертрофии миокарда, постепенно приводит к истощению компенсаторных механизмов. Главная роль в этом процессе принадлежит деструктивным изменениям в гипертрофированном миокарде, функционирующем в условиях относительной недостаточности коронарного кровотока. Нарушение сократительной способности миокарда обусловливается миогенной дилатацией сердца, возрастанием конечно-диастолического давления в желудочке. Постепенно увеличивается давление в левом предсердии и в малом круге кровообращения, т.е. возникает клиническая картина левожелудочковой недостаточности. В этой стадии левый желудочек уже не может выполнять достаточную работу по преодолению сопротивления стеноза и обеспечению должного сердечного выброса крови.

По данным ЭКГ и ЭхоКГ, гипертрофия левого желудочка чаще выявляется при выраженной обструкции и реже — при умеренной. Кроме того, существует аналогичная зависимость и от длительности заболевания (возраста больного, «стажа» порока). Избыточная гипертрофия левого желудочка сопровождается субэндокардиальной ишемией миокарда, которая является причиной клинических проявлений (боль в области сердца, сердцебиение, головокружение, обморок, одышка). В дальнейшем прогрессирующий миокардиофиброз приводит к нарушению сократительной функции миокарда и миокардиальной недостаточности (66). Наличие гипертрофии левого желудочка является неблагоприятным прогностическим признаком. Риск развития декомпенсации кровообращения в 3–4 раза выше у лиц с индексом массы миокарда (ИММ) свыше 116 г/м^2, чем при ИММ меньше 75 г/м^2. В ряде исследований было показано, что гипертрофия левого желудочка является предвестником сердечно-сосудистых осложнений и внезапной смерти (67–69). Guarini и соавторы (1998) показали, что в течение 12-летнего периода наблюдений 31% больных с артериальной гипертензией и гипертрофией левого желудочка находились в I или II функциональном классе NYHA, 69% — в III или IV классе. Поэтому своевременная диагностика гипертрофии левого желудочка, особенно на начальных стадиях, когда она еще обратима, крайне важна.

О гемодинамической значимости субаортального стеноза можно судить не только по таким показателям, как толщина стенок и масса миокарда (ММ) левого желудочка. У клинически компенсированных пациентов с гемодинамически значимым субаортальным стенозом обычно выявляется повышение его компенсаторной сократимости (70).

КЛИНИКА

У новорожденных и детей раннего возраста субаортальный стеноз в изолированном виде практически не встречается и проявляется только в возрасте после одного года жизни (16). В раннем возрасте в большинстве случаев он встречается как сопутствующая патология и клиника заболевания «маскируется» основным пороком (24). У более взрослых детей (после 3 лет) и у некоторых взрослых даже выраженный стеноз может протекать бессимптомно. Основными жалобами больных являются: одышка (83,6%), повышенная утомляемость (54,5%), боли в области сердца (69,1%). Последние, как правило, наблюдаются у больных старшего возраста и обусловлены относительной коронарной недостаточностью. Одна из клинических особенностей порока — обморочные состояния, которые наблюдаются у 27,2% больных. Обмороки следует расценивать как плохой прогностический признак, являющийся абсолютным показанием к операции (2).

Резкий субаортальный стеноз у детей проявляется бледностью, одышкой, плохим аппетитом. Также может иметь место акроцианоз. В подростковом возрасте и у взрослых больных клиническая картина более выражена, обычными являются жалобы на одышку и быструю утомляемость при небольшой физической нагрузке, боли в области сердца; часто возникают приступы сердцебиений, нередко сопровождающиеся потерей сознания.

ДИАГНОСТИКА

Выбор метода лечения и результаты хирургической коррекции субаортального стеноза во многом зависят от точности дооперационной диагностики форм и типа стеноза, правильной оценки степени выраженности порока, внутрисердечной гемодинамики, ангиокардиографической и ЭхоКГ-анатомии и функционального состояния миокарда левого желудочка. Именно поэтому уделяется большое внимание всем диагностическим методам, несущим объективную информацию о морфологических и функциональных изменениях сердца.

При объективном исследовании характерными особенностями субаортального стеноза, как и клапанного стеноза аорты, являются усиленный приподнимающийся верхушечный толчок, несоответствие между ним и редким малым пульсом. У всех больных выслушивается звучный систолический шум над основанием сердца или в III межреберье слева с иррадиацией на шею и в яремную ямку. Характерно систолическое дрожание над сонными артериями, периферический пульс не ослаблен. Систолическое дрожание над сонными артериями является важным признаком для дифференциальной диагностики субаортального стеноза и пороков, дающих выраженный систолический шум (ДМЖП, СЛА). При объективном исследовании можно отметить отличительный признак субаортального стеноза — отсутствие характерно для клапанного стеноза аорты систолического щелчка на верхушке сердца (2).

У 65% пациентов выслушивается также невыраженный диастолический шум, который является следствием вторичного процесса поражения створок аортального клапана и формирования аортальной недостаточности.

Рентгенография. Специфических признаков субаортального стеноза на рентгенограмме нет. При выраженном стенозе на рентгенограмме наблюдается расширение контура левого желудочка и сердце имеет аортальную конфигурацию с резко выраженной «талией». Кардиоторакальный индекс сравнительно небольшой: 46–62,5% (в среднем 52,4%), что объясняется поворотом сердца во фронтальной плоскости. При этом гипертрофированный левый желудочек смещается вправо и вперед, проецируясь на переднюю поверхность сердца, мало или совсем не изменяя его поперечные размеры.

Восходящая аорта обычно не расширена в связи с тем, что уровень обструкции при субаортальном стенозе расположен ниже, чем при клапанном аортальном стенозе. Трансстенотический поток крови попадает в восходящую аорту с частично угасшей линейной скоростью.

Фонокардиограмма (ФКГ). На ФКГ во всех случаях фиксируется высокоамплитудный систолический шум изгнания, возникающий вследствие сужения устья аорты. Он имеет четкую ромбовидную форму. Максимум шума определяется во II межреберье справа от грудины или нередко в яремной ямке, однако шум хорошо проводится и в другие точки сердца, на сосуды шеи и на спину при резких степенях порока. Шум начинается за I тоном и заканчивается ко II тону, имеет голосистолический характер. При оценке степени сужения устья аорты учитывается амплитуда шума: чем она больше, тем значительнее выражен порок. Следует также обращать внимание на положение пика шума (вершина ромба). При умеренных степенях стеноза он расположен в первой половине или середине систолы, при резких — ближе ко II тону, что связано с более медленным подъемом давления в левом желудочке. При резком стенозе аорты с градиентом систолического давления (ГСД) более 80 мм рт. ст. пик шума располагался во второй половине систолы, примыкая ко II тону. На основании этого признака можно предположить величину ГСД между левым желудочком и аортой (2, 71).

Следует обращать также внимание на сохраненный II тон, так как клапан аорты не изменен. Еще одним отличием ФКГ при субаортальном стенозе является отсутствие систолического тона изгнания, который есть при умеренном клапанном стенозе аорты и связан с ударом струи крови в стенку постстенотически расширенной аорты в фазе быстрого изгнания. При субаортальном стенозе турбулентный поток крови попадает в восходящую аорту с угасшей линейной скоростью и не вызывает данного феномена (72).

Электрокардиограмма при субаортальном стенозе отражает в основном те же особенности гемодинамических нарушений, что и при клапанном стенозе аорты. При небольших субаортальных стенозах ЭКГ остается нормальной, а при выраженной обструкции появляются признаки гипертрофии левого желудочка, что и является основным проявлением порока (73). Наиболее широко для оценки гипертрофии левого желудочка используется ЭКГ, однако по чувствительности она в 5–10 раз уступает ЭхоКГ (74). По сравнению с данными ЭхоКГ чувствительность ЭКГ-признака гипертрофии левого желудочка Соколова–Лайона (Svj+Rvs-Vu) составляет 30–43%, а корнельского признака (RAvi+Sv3) — 28 – 45%. Индекс информативности 16 изученных критериев гипертрофии левого желудочка варьирует от 0,15 до 0,59 (75). Тем не менее на ЭКГ всегда наблюдается типичная комбинация признаков гипертрофии левого желудочка при ММ более 200 г или ИММ > 100 г/м^2 (76).

При сопоставлении изменений ЭКГ с величиной ГСД между ними выявлена прямая зависимость. До настоящего времени наиболее распространенным и доступным методом диагностики гипертрофии левого желудочка является ЭКГ в 12 общепринятых отведениях (77). В литературе описано более 30 критериев гипертрофии левого желудочка, обладающих достаточно высокой специфичностью, но относительно низкой чувствительностью (78, 79). Для повышения чувствительности ЭКГ, без существенной потери ее специфичности, были предложены различные комплексы диагностических признаков гипертрофии левого желудочка (76, 80–83).

Дечко (1980) считает, что использование ЭКГ-критериев Соколова–Лайона позволяет выявить гипертрофию левого желудочка у 45–61% больных, при этом ложноположительные результаты составляют 11–23% и ЭхоКГ имеет явное преимущество в диагностики гипертрофии левого желудочка, особенно на начальной ее стадии.

Катетеризация сердца и ангиография. Долгие годы основным и единственным методом диагностики субаортального стеноза была катетеризация сердца и ангиокардиография. Если фиброзная диафрагма находится сразу же под аортальным клапаном, ГСД может регистрироваться непосредственно на клапане, что затрудняет дифференциальную диагностику субаортального стеноза и клапанного аортального стеноза (84).

Ангиокардиографическая картина при первых двух типах порока характеризуется наличием дефекта наполнения в виде поперечного тяжа, расположенного в выводном отделе левого желудочка на 0,5–2 см ниже клапанного кольца. При третьем типе субаортального стеноза обструкция контрастируется в виде пирамиды, расположенной на 1–3 см ниже створок аортального клапана. Обнаружение ГСД при переходе зонда из левого желудочка в подклапанную зону — бесспорное подтверждение наличие субаортального стеноза (2, 84).

Для фиброзного типа субаортального стеноза характерно наличие светлой поперечной полосы по всей окружности выводного тракта левого желудочка в виде кольца шириной до 2–3 мм, на большем расстоянии от дна аортального клапана (от 10 до 20 мм). При этом типе отчетливо выявляется подклапанный карман или «второй желудочек» между суживающим фиброзным кольцом и аортальным клапаном. Для фибромускулярного типа субаортального стеноза характерны неравномерные краевые дефекты наполнения в выводном тракте левого желудочка в виде гребнеподобных выступов. В последние годы инвазивные методы диагностики применяются все реже и необходимость в их использовании возникает только при сложных сочетанных аномалиях (73). Основная роль в предоперационной диагностике субаортального стеноза отводится ЭхоКГ.

Эхокардиография совершила революцию в диагностике дискретного субаортального стеноза. Этот метод позволяет получить всю необходимую информацию о внутрисердечной анатомии, так что в большинстве случаев отпадает необходимость в катетеризации сердца (рис. 2). ЭхоКГ дает возможность с максимальной точностью оценить размер левого желудочка и кольца аортального клапана, степень подклапанного сужения выводного тракта левого желудочка, его размер, уровень и протяженность стеноза, а также ГСД на уровне стеноза (45). Исследования возможности ультразвуковой диагностики субаортального стеноза начались еще с середины 70-х годов (85–88).

Такие классические ЭхоКГ-признаки наличия обструкции выводного тракта левого желудочка, определяемые в одномерном режиме, как раннее систолическое прикрытие аортального клапана и высокочастотное трепетание створок аортального клапана в систолу, являются неспецифическими и не могут определять тип субаортальной обструкции. Кроме субаортального стеноза, они встречаются и при других нарушениях гемодинамики (89). Диагностическая ценность этого симптома несомненна — он имеет огромное значения для предварительной диагностики субаортального стеноза.

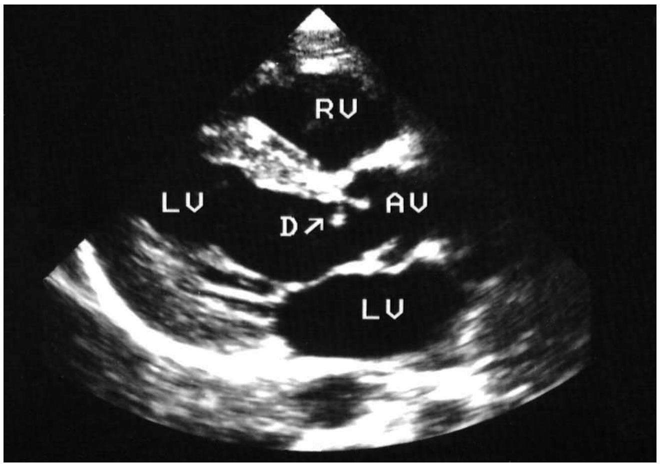


Рис. 2. Эхокардиограмма при подклапанном стенозе аорты. Видна фиброзная диафрагма

Двухмерная ЭхоКГ расширила возможности метода в определении места и вида обструкции (90, 91). Левая парастернальная и апикальная позиции в сечении по длинной оси позволяют хорошо визуализировать выводной тракт левого желудочка (35). При индивидуальном подборе сечений удается непосредственно лоцировать субаортальный стеноз и определить его анатомию. Данные ЭхоКГ хорошо коррелируют с данными инвазивных методов диагностики (92).

Выраженность ГСД является основным фактором, определяющим тяжесть гемодинамических расстройств и клиническое течение заболевания. Еще до широкого применения допплер-ЭхоКГ для определения ГСД были предложены расчеты ГСД по ЭхоКГ-показателям морфометрии левого желудочка, однако они не нашли широкого применения, несмотря на неплохую корреляцию с данными инвазивных исследований. Формулу для определения ГСД между левым желудочком и аортой при врожденных стенозах устья аорты применили Gutgesell и соавторы (111):

$$\text{ГСД} = \frac{225 + \text{3Сс}}{\text{КСР}} - \text{АДсист},$$

где ЗСс — толщина задней стенки в систолу; КСР — конечно-систолический размер; АДсист. — систолическое артериальное давление на руках в момент исследования; 225 — константа левожелудочкового пикового давления (93, 94).

Градиент систолического давления традиционно определяли при катетеризации сердца. По величине ГСД больные распределены на 3 клинические группы:

- I — с умеренным субаортальным стенозом (ГСД до 50 мм рт. ст.);
- II — с выраженным субаортальным стенозом (ГСД 50–80 мм рт.ст.);
- III — с резким субаортальным стенозом (ГСД свыше 80 мм рт. ст.) (2).

При импульсной допплер-ЭхоКГ можно определить скорость кровотока в небольшом «контрольном объеме». Возможность измерения высоких скоростей в области обструкции ограничена максимально возможной частотой повторения импульсов в используемой аппаратуре. Максимальная скорость кровотока, или черта Найквиста, была равна 2 м/с, или, в перерасчете согласно уравнению Бернулли, — 16 мм рт. ст. При нахождении «контрольного объема» в зоне потоков со скоростью выше черты Найквиста наблюдался *aliasing* эффект — искажение допплеровского спектра с появлением сигнала, направленного в противоположную сторону от реального (95).

Непрерывная допплер-ЭхоКГ открыла новые возможности предоперационной неинвазивной диагностики субаортального стеноза, позволяющей оценить его степень и показания к операции. Непрерывный режим давал возможность измерить скорость кровотока до 8 м/с, или, в перерасчете на ГСД, — 256 мм рт. ст. (96).

Количественная оценка тяжести субаортального стеноза с помощью допплер-ЭхоКГ — одна из самых эффективных областей применения метода. При непрерывной допплер-ЭхоКГ для измерения ГСД между левым желудочком и аортой необходимо направить ультразвуковой луч точно по потоку стенотической струи. Поэтому у каждого пациента следует искать стенотическую струю из нескольких доступов: апикального, супрастернального и правого парастернального Поток через зону обструкции может быть эксцентричным, и заранее невозможно предсказать, какая позиция датчика будет оптимальной для расчета ГСД (96). Неточная ориентация ультразвукового луча (под углом к стенотической струе) приводит к недооценке тяжести субаортального стеноза. Наибольшую скорость кровотока через субаортальный стеноз обычно удается зарегистрировать при исследовании из апикального или супрастернального доступа.

Градиент систолического давления, определяемый при катетеризации сердца, не полностью соответствует ГСД, вычисляемому при допплер-ЭхоКГ (96). Скорость кровотока через аортальный клапан, превышающая 4 м/с, указывает на выраженный аортальный стеноз; скорости ниже 3 м/с — на нетяжелый стеноз (97), поэтому при субаортальном стенозе допплер-ЭхоКГ должна давать более высокие значения максимального ГСД между левым желудочком и аортой, чем катетеризация полостей сердца.

Градиент систолического давления, определенный при допплер-ЭхоКГ, в среднем превышает таковой, определенный при катетеризации, на 6,7 мм рт. ст. При небольшой степени стеноза расхождения между ГСД могут достигать 50%, а при выраженном стенозе при ГСД 100 мм рт. ст. ошибка не превышает 7 %. Тем не менее многие авторы демонстрируют очень высокую корреляцию максимальных ГСД, определенных при допплер-ЭхоКГ и при катетеризации полостей сердца у больных со стенозами устья аорты.

В настоящее время ЭхоКГ имеет всеобщее признание в качестве наиболее точного метода диагностики и оценки степени гипертрофии левого желудочка, особенно в повседневной клинической практике. Наиболее простой метод выявления гипертрофии левого желудочка — измерение в одномерном режиме толщины межжелудочковой перегородки и задней стенки в диастолу. О наличии гипертрофии левого желудочка говорят при толщине стенок более 1,1 см в диастолу (98,99). Однако использование линейных размеров толщины стенок сердца может привести к неправильной оценки наличия и степени гипертрофии левого желудочка, так как у одного и того же человека толщина стенок сердца зависит от диастолического наполнения левого желудочка. При сниженном диастолическом наполнении толщина стенок может превышать норму при нормальной ММ, и наоборот, при дилатации левого желудочка стенки остаются тонкими даже при выраженном увеличении ММ (100).

Более точным признаком гипертрофии левого желудочка является увеличение ММ левого желудочка, рассчитанной по данным одномерного исследования. В основе метода лежит расчет объема миокарда по принципу формулы «возведения в куб» (101):

$$\text{ММ} — 1{,}047 \text{ x } (\text{КДР} + \text{МЖП} + \text{ЗС})^3 — 1{,}047 \text{ x } \text{КДР}^3,$$

где КДР — конечно-диастолический размер левого желудочка; МЖП и ЗС — толщина межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка в диастолу; 1,047 — удельная плотность миокарда.

В основном и по настоящее время для расчета ММ в одномерном режиме используется формула Devereux и Reichek (1977), которая была выведена на основании сопоставления результатов ЭхоКГ с данными ангиокардиографии и аутопсии (102). Многочисленные исследования информативности одномерной ЭхоКГ для определения ММ обнаружили высокую корреляцию данных ЭхоКГ с инвазивными методами исследования и патологоанатомическими данными (103–105).

При расчете ММ в одномерном режиме необходимо помнить о неизбежности возникновения погрешности в измерении толщины стенок левого желудочка и его конечно-диастолического размера, которые используются в расчетах ММ. Следует учесть, что при применении формулы «возведения в куб» даже небольшая погрешность в измерении исходных параметров приводит к «кубическому» увеличению ошибки в расчете ММ. Вследствие этой погрешности ММ, рассчитанная по одномерной ЭхоКГ, может варьировать в пределах 8±3,5 г (8–15%). Возможные погрешности расчетов ММ необходимо принимать во внимание при оценке отдаленных результатах лечения. Различия значений ММ у одного больного, рассчитанные в разное время, могут ошибочно трактоваться как динамика показателя (74).

Сравнение показателей ИММ до и после протезирования аортального клапана по поводу стеноза аорты или пересадки почки у больных с артериальной гипертензией свидетельствуют о значительном снижения ММ (до 150 г у некоторых больных) (100). Однако говорить о регрессии или о прогрессе ММ можно только в том случае, если динамика этого показателя будет превышать 10%, или 10 г/м^2 (74, 106). В основном динамика ММ и гипертрофии левого желудочка исследована для оценки результатов терапевтического лечения гипертонической болезни, и этот вопрос наиболее изучен в данной области (74,106).

Вопросы регрессии ММ и степени гипертрофии левого желудочка у больных с субаортальным стенозом после кардиохирургического лечения недостаточно освещены в литературе. Неясны сроки, в течение которых происходит достоверная регрессия гипертрофии левого желудочка, не установлена зависимость степени регрессии гипертрофии левого желудочка от изначальной степени его гипертрофии. Неизвестно, происходит ли обратное развитие ММ у больных с выраженной степенью гипертрофии левого желудочка, с большим «стажем» порока и миокардиофиброзом.

Расчет ММ, так же как и объемов левого желудочка, следует проводить только по данным двухмерного режима (100). Принцип всех формул одинаков: из общего объема левого желудочка вычитают конечно-диастолический объем и получают объем миокарда (107–109). Расчеты ММ в двухмерном режиме ММ показали более высокую корреляцию с инвазивными методами по сравнению с одномерным режимом, так как учитываются все индивидуальные особенности геометрии левого желудочка (110). Расчет ММ в двухмерном режиме более сложен и трудоемок (46). Однако учитывая, что левый желудочек у больных с субаортальным стенозом имеет правильную геометрическую форму, симметричную гипертрофию и не нарушенную секторальную сократимость, вполне допустимо применение для этих целей и одномерного режима под контролем двухмерной ЭхоКГ (110–112).

До сих пор нет единого мнения о том, при каких значениях ММ уже можно говорить о гипертрофии левого желудочка. Была выявлена зависимость ММ от возраста, пола, роста и массы тела и даже от расы человека. При перерасчете ММ на площадь поверхности тела и выражении этого показателя в виде ИММ (г/м^2) индивидуальные различия в определенной степени нивелируются. В норме ИММ составляет < 100 г/м^2 (46).

Несмотря на то что информативность методов расчетов объемов левого желудочка и фракция выброса, особенно по двухмерной ЭхоКГ, несколько выше, чем по наиболее распространенному одномерному ЭхоКГ-методу Teichholz, в современной литературе по-прежнему широко встречаются исследования как морфометрии левого желудочка и его гемодинамики, так и расчеты показателей гипертрофии левого желудочка, основанные на простом и удобном для повседневного практического применения методе одномерной ЭхоКГ.

Метод тканевого допплеровского исследования (ТДИ) — это новая ЭхоКГ-технология исследования сократимости миокарда и скорости его сокращения. В последнее время широко применяется для изучения общей и секторальной сократимости левого желудочка (113, 114). Однако проведенные зарубежными авторами сравнительные исследования максимальной скорости сокращения миокарда, определенной классическим одномерным методом и при ТДИ у здоровых лиц, тесно коррелируют между собой ($r = 0,87$; $p < 0,001$) (115). В тех случаях, когда отсутствует нарушение сократительной способности миокарда (а у большинства больных с субаортальным стенозом сократимость хорошая и даже наблюдается гиперкинезия стенок левого желудочка), преимуществ у метода ТДИ перед одномерным режимом нет.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

В большинстве сообщений указано, что возраст больных с субаортальным стенозом не превышает 18 лет (26, 28, 52). Еще в 1959 г. Brock предположил, что субаортальный стеноз — порок, который без лечения заканчивается летально еще в подростковом возрасте. После 35 лет он встречается редко, так как быстро прогрессирует, без операции до этого возраста доживают только отдельные больные или же сам порок приобретает черты вторичной гипертрофической кардиомиопатии с миокардиальной недостаточностью (27, 28, 40, 116). Тем не менее Sung и соавторы (1978) сообщают данные о достаточно большой группе взрослых пациентов — 36 из 138 больных с субаортальным стенозом: 30 человек были в возрасте от 18 до 50 лет и 6 — от 50 до 65 лет. В опубликованных сериях хирургических вмешательств по поводу изолированной формы субаортального стеноза возраст самых младших пациентов составлял от 3 до 6 лет, и операций практически не делали после 30 лет.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Показания к операции. Единственным эффективным методом лечения субаортального стеноза является его хирургическое устранение. Однако четкие общепризнанные показания к операции до сих пор не разработаны. Это объясняется многообразием вариантов клинического течения заболевания и отсутствием связи между объективными показателями состояния больного и его субъективными ощущениями. С одной стороны, учитывая прогрессирующее течение порока, сопровождающееся более выраженными по сравнению с другими видами врожденных стенозов аорты нарушениями, было бы желательно как можно раньше осуществлять операцию. С другой стороны, высокий процент рецидивов и необходимость выполнения повторных операций заставляют более тщательно определять показания к операции (27, 117).

Основным показанием к хирургическому вмешательству при этом является наличие ГСД на уровне обструкции более 50 мм рт. ст. (2, 16). При значительно выраженном стенозе (ГСД больше 80 мм рт. ст.) показания к операции абсолютные. При ГСД от 50 до 80 мм рт. ст. вопрос о необходимости оперативного лечения решается индивидуально. Существенное значение в определении показаний во всех спорных случаях имеют выраженность гипертрофии левого желудочка и клинических проявлений. При наличии головокружения, боли в области сердца и гипертрофии левого желудочка по данным ЭКГ, а так же при прогрессировании субаортального стеноза или тенденции к развитию левожелудочковой недостаточности операция показана. Выжидательная тактика рекомендуется при отсутствии клинических проявлений, даже если ГСД больше 50 мм рт. ст. В этих случаях и при незначительной обструкции (ГСД меньше 50 мм рт. ст.) показаны повторные ЭхоКГ-обследования каждые 6 мес в связи с возможным быстрым прогрессированием стеноза (27).

Выжидательная тактика не получила абсолютного признания. Многие авторы считают, что ранние вмешательства при градиенте менее 40 мм рт. ст. могут предотвратить рецидив стеноза и прогрессирование деформации аортального клапана (118). Было показано, что вероятность недостаточности аортального клапана зависит от возраста пациента на момент операции, величины дооперационного градиента, наличия кардиомегалии и применения миэктомии (119). Устранение субаортального стеноза уменьшает выраженность аортальной недостаточности у 86% пациентов с ее наличием до операции (120). С другой стороны, некоторые хирурги не нашли никакой пользы от операций на ранних стадиях развития гемодинамических нарушений (121).

Тактика хирургического лечения субаортального стеноза зависит от анатомической формы порока. Наиболее «удобным» вариантом для хирургического лечения является стеноз в виде дискретной фиброзно-мышечной диафрагмы. В некоторых случаях может применяться оперативное лечение в виде рентгенэндоваскулярной дилатации (РЭД) стеноза. При диффузной обструкции (туннельная форма) или при многоуровневой обструкции выводного тракта левого желудочка и некомпетентности аортального клапана вышеуказанные показания сохраняются, но для каждого пациента важна конкретная морфология. Обычная резекция неэффективна, и обструкция часто возвратная. В этих случаях показаны сложные пластические операции: изолированная аортовентрикулопластика, операции по методу Konno или их модификации, а также трансплантация собственного легочного клапана в аортальную позицию (122–125).

При сочетании субаортального стеноза с ДМЖП устранение первого показано при меньшем ГСД (24). Учитывая прогрессирующее течение порока, необходимо устранять стеноз через ДМЖП, даже если ГСД составляет 15–20 мм рт. ст. (12).

Виды вмешательств

Транслюминальная баллонная дилатация

Метод РЭД был применен как малоинвазивная альтернатива для снижения ГСД при дискретном субаортальном стенозе (52). С момента первого сообщения ряд авторов (25, 28, 126) подтвердили успешное применение метода РЭД при дискретном субаортальном стенозе у детей и молодых пациентов. Если сопутствующая аортальная недостаточность свыше 2+ служит противопоказанием для баллонной вальвулопластики клапанного стеноза аорты, то субаортальный стеноз в виде подклапанной мембраны может быть устранен методом баллонной вальвулопластики, несмотря на аортальную недостаточность. Регургитация даже свыше 2+ не является противопоказанием, так как воздействие оказывается не на полулунные створки, а на мембрану (12, 127). Рентгенэндоваскулярная дилатация неэффективна при субаортальном стенозе в виде фиброзно-мышечного воротника и туннеля (25). Метод применяется для устранения только мембранозной формы порока при ГСД больше 50 мм рт. ст., ЭКГ-признаках гипертрофии левого желудочка, наличии жалоб на одышку, головокружение и потерю сознания, болевой синдром. (128, 129). Учитывая прогрессирующее течение субаортального стеноза и относительно малое количество осложнений при РЭД, ряд авторов рекомендуют использовать метод и при умеренно выраженной стадии порока с ГСД меньше 50 мм рт. ст. (130, 131).

По мнению ряда авторов, снижение ГСД после РЭД практически одинаково эффективно как при клапанном стенозе, так и при подклапанной фиброзной диафрагме (на 70% и 60% соответственно). Кроме того, у всех больных с сопутствующей аортальной недостаточностью и без нее после РЭД степень недостаточности не изменилась или же она не возникла, т. е. наличие аортальной недостаточности не является противопоказанием к РЭД мембранозной формы стеноза (128, 129). При РЭД происходит разрыв мембраны, в ряде случаев до ее основания. Оценка эффективности РЭД проводится по данным непосредственного инвазивного исследования и по данным допплер-ЭхоКГ (127, 132, 133). При этом может наблюдаться различие показателей ГСД, полученных инвазивно непосредственно после РЭД и при допплер-ЭхоКГ, что объясняется нарушениями гемодинамики в момент вальвулопластики, не проходящими к моменту завершения процедуры. Контрольную допплер-ЭхоКГ необходимо проводить не ранее чем через 2 сут после РЭД в условиях полного восстановления функционального состояния миокарда (128).

Резекция дискретного подклапанного стеноза аорты

При субаортальном стенозе в виде фиброзно-мышечной диафрагмы или воротника применяется резекция дискретного подклапанного стеноза аорты в условиях искусственного кровообращения. Операцию выполняют через поперечный разрез аорты (рис. 3, *а*). Фиброзно-мышечный гребень экспонируют, крючками или мягким окончатым зажимом отводя створки клапана. Скальпелем производят два разреза фиброзно-мышечного гребня, один из которых проводят ниже комиссуры между левой и правой коронарными створками и другой — ниже центра правой коронарной створки (рис. 3, *б*, *в*). Митральный клапан защищают плоским крючком. Миокард перегородки удаляют, глубоко внедряясь в межжелудочковую перегородку между двумя разрезами. Проводящие пути находятся около мембранозной перегородки, которую нужно идентифицировать. Слишком глубокое рассечение межжелудочковой перегородки чревато возникновением блокады и ДМЖП, хотя миэктомия перегородки улучшает результат операции и снижает вероятность рецидива. Далее, двигаясь по часовой стрелке, отсекают фиброзный гребень от перегородки (не внедряясь в нее) и от передней створки митрального клапана (рис. 3, *г*, *д*). Агрессивная резекция в области митрального клапана сопряжена с риском ее перфорации. Если мембрана тесно связана с основанием створок аортального клапана и переходит на септальную створку митрального клапана, убирают только фиброзную диафрагму или валик, сбривая его со створки или митрально-аортального кольца скальпелем. У большинства взрослых пациентов фиброзная диафрагма может быть вылущена из подлежащей мышечной ткани тупым путем.

Операция может осложниться возникновением ДМЖП, полный блокады и недостаточности аортального клапана в случае повреждения створок. Появление ятрогенного ДМЖП может быть заподозрено по систолическому дрожанию на передней стенке правого желудочка, скачку сатурации крови на уровне желудочка и подтверждено внутриоперационной ЭхоКГ. Закрытие такого дефекта сопровождается повышенным риском полной AV-блокады. У пациентов с выраженной аортальной недостаточностью и подклапанным стенозом резекция субаортального сужения может быть выполнена как часть операции транслокации собственного легочного клапана в аортальную позицию.

Летальность при этой операции приближается к нулю (16, 117). Рецидив субаортального стеноза возникает у 15–20% больных.

Модифицированная операция Коппо

При наличии туннельной формы субаортального стеноза, когда обструкция имеет диффузный характер, в сочетании с гипоплазией кольца аортального клапана или с недостаточностью аортального клапана показана более радикальная операция, чем простое иссечение фиброзных тканей и частичная миотомия. Такой операцией является операция Ross–Konno или классическая операция Konno с протезированием аортального клапана (см. гл. 52).

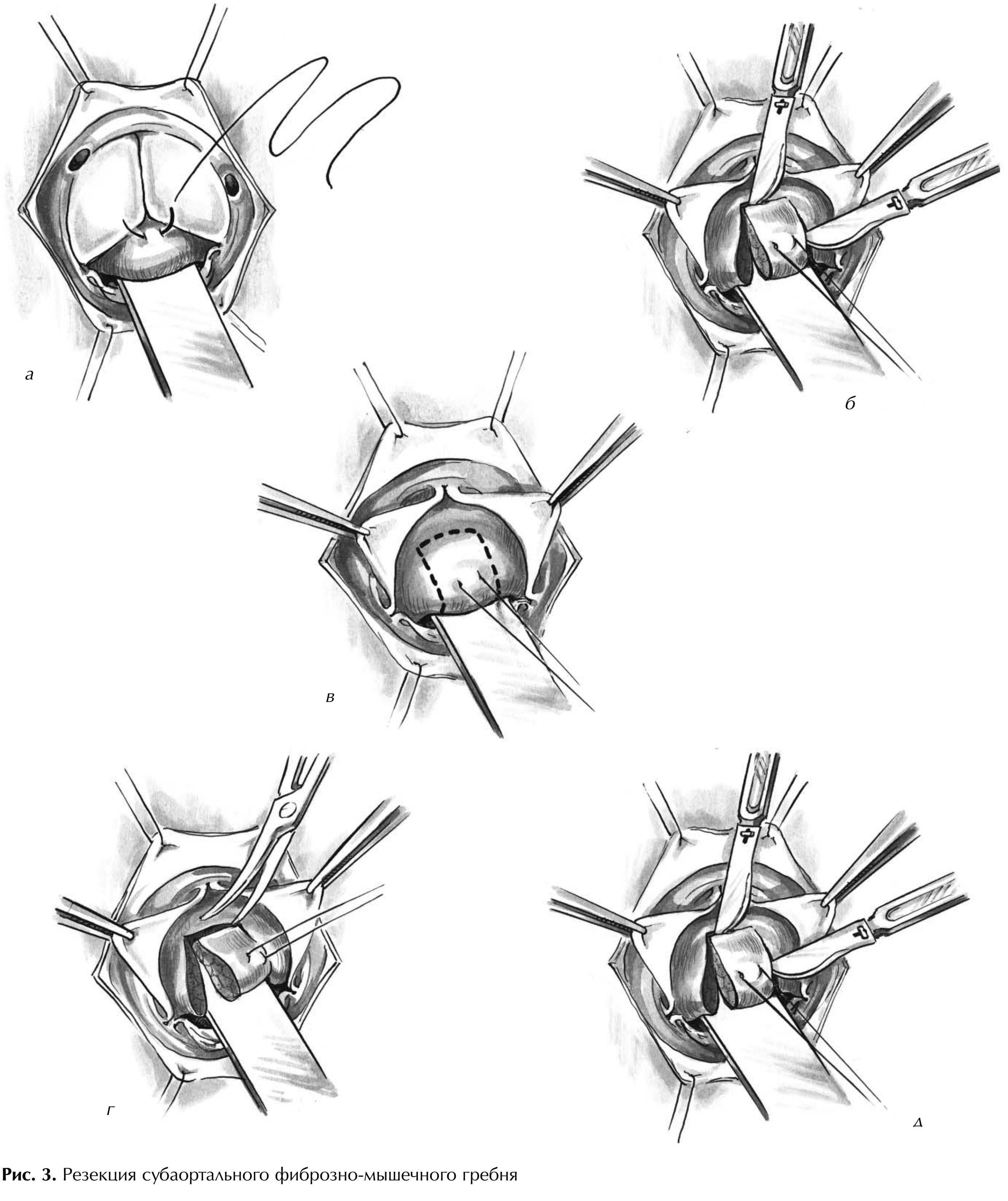


Рис. 3. Резекция субаортального фиброзно-мышечного гребня

Аортовентрикулопластика без протезирования аортального клапана является модификацией операции Konno (122, 124, 125, 134). Она выполняется при тяжелом или рецидивирующем дискретном субаортальном стенозе, а также при туннелевидном стенозе с нормальным аортальным клапаном при отсутствии гипоплазии клапанного кольца (16, 135).

Восходящую аорту открывают через короткий продольный разрез в направлении к межкоронарной комиссуре для оценки клапана и выбора места разреза межжелудочковой перегородки (рис. 4, *а*). Производят поперечный разрез в инфундибулярном отделе правого желудочка, направляя его в сторону межкоронарной комиссуры навстречу разрезу аорты. Изогнутый зажим вводят в левый

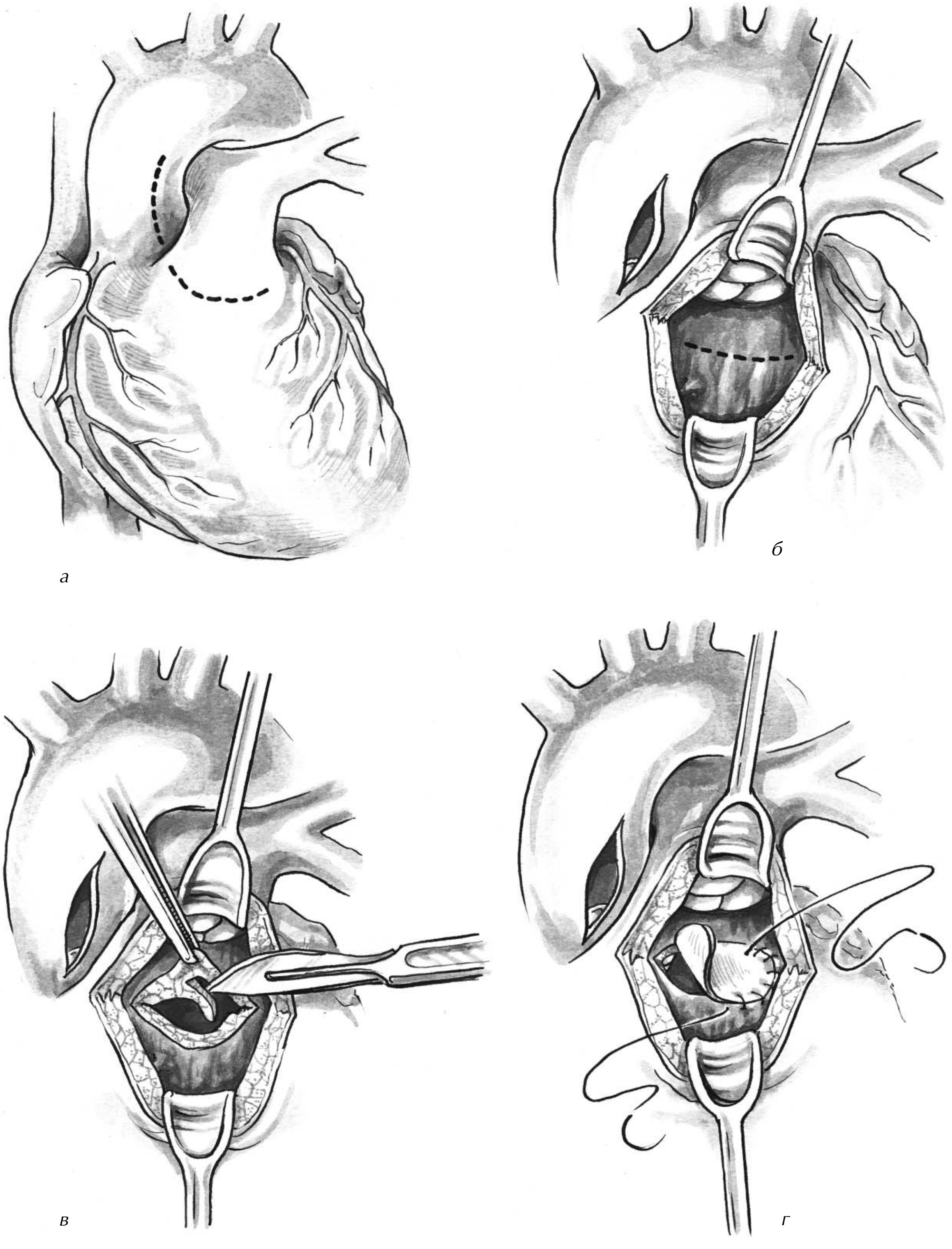


Рис. 4. Модифицированная операция Konno

желудочек через аортальный клапан. Кончиком зажима определяют место разреза межжелудочковой перегородки. Выполнение разреза может оказаться непростым из-за резкого утолщения перегородки. Зажим в левом желудочке позволяет удерживать края разреза в несомкнутом состоянии. Продлевают разрез перегородки в направлении межкоронарной комиссуры аортального клапана. Идеальным вариантом является продолжение разреза кверху в комиссуральный треугольник между коронарными створками выше основания соответствующих синусов. Действовать следует очень осторожно, чтобы не повредить створки. Далее разрез продлевают влево до нижнего конца туннеля. Он должен проходить параллельно направлению выводного тракта левого желудочка (рис. 4, *б*) кпереди и влево от мышцы Lancisi, чтобы избежать полной блокады или центральной блокады правой ножки пучка Гиса. Важно также, чтобы разрез не прошел по передней трабекулярной мышечной перегородке. Фиброзно-мышечные компоненты стеноза максимально иссекают только со стороны верхнего края разреза (рис. 4, *в*), чтобы не повредить проводящую систему при опасной попытке резекции по нижнему краю разреза. Необходимо иссечь дополнительную фиброзную ткань, которая может простираться на переднюю створку митрального клапана.

Разрез межжелудочковой перегородки (передняя стенка выводного тракта левого желудочка) закрывают заплатой из Gore-Tex или дакрона (рис. 4, *г*). Выводной тракт левого желудочка расширяется за счет расхождения краев разреза межжелудочковой перегородки. Заплату фиксируют отдельными матрацными швами с прокладками, особенно тщательно у нижнего края разреза, где он близко подходит к передней трабекулярной мышечной перегородке.

Разрез аорты ушивают или при необходимости закрывают заплатой из аутоперикарда, обработанного глютаральдегидом. Вентрикулярный разрез также закрывают заплатой из перикарда или политетрафлюороэтилена швами из того же материала.

Операция Ross–Konno

Операция была предложена для детей раннего возраста Clarke в 1978 г. и сочетала протезирование корня аорты клапансодержащим аортальным аллографтом с реимплантацией коронарных артерий и иссечением субаортального стеноза. Эта операция показана при туннельной форме субаортального стеноза в сочетании с гипоплазией корня аорты у детей раннего возраста, когда протезирование аортального клапана невозможно. Расширения подклапанной области и клапанного кольца выводного тракта левого желудочка можно достичь с помощью биологического или искусственного материала, а также клапанным аллографтом восходящей аорты или аутографтом легочной артерии (16).

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Ранняя (госпитальная) смертность при мембранозной и фиброзно-мышечной форме порока достаточно низка и в последние годы приближается к нулю. По данным Kirklin (136), при существующей методике послеоперационные осложнения редки. При соблюдении техники операции можно избежать основных осложнений: пересечения проводящих путей сердца, возникновения артифициального ДМЖП, митральной или аортальной недостаточности. В серии операций, проведенных 78 пациентам, описан всего 1 случай полной AV-блокады и 1 — появления артифициального ДМЖП (136). В комбинированных сериях операций, по данным различных авторов, летальность составляет около 2–3% (137, 138). При вмешательствах в раннем возрасте смертность достигает 20%, однако следует учитывать, что необходимость в операции в этом возрасте возникает только при клинически тяжелых формах порока и, как правило, при диффузных формах субаортального стеноза (16). Морфология стеноза определяет тяжесть порока и однозначно является доминирующим фактором риска. При гипоплазии левого желудочка и резкой обструкции его выводного тракта риск оперативного лечения крайне высок (139). Обширные операции, такие, как аортовентрикулопластика Konno или Rastan, сопровождаются более высокой смертностью — от 8 до 34%, особенно при использовании методики у младенцев и детей младшего возраста (140).

Отдаленные результаты также зависят от вида операции. Более 15 лет после операции живут 85–95% пациентов, оперированных по поводу дискретного субаортального стеноза (137, 141, 142). Вовремя проведенное хирургическое лечение дает хорошие функциональные результаты в отдаленном периоде. Так, 31 (82%) больной из 38 выживших и прооперированных пациентов относится к I классу по NYHA и 7 (16%) — ко II классу (136). Операция приводит к существенному снижению ГСД, который у большинства пациентов остается незначительным. У некоторых пациентов отмечается увеличение ГСД на протяжении 5–10 лет послеоперационного периода (29, 142).

Рестеноз после устранения субаортального стеноза

Рестенозирование наблюдается у значительного числа больных как после РЭД, так и после хирургического устранения стеноза (142–144). Так при РЭД обрывки мембраны остаются в выводном тракте левого желудочка, предполагалось, что риск и частота рестеноза должны быть выше (145). Однако процент рестенозов при двух методах лечения примерно одинаков и варьирует в пределах от 20 до 50% в отдаленном периоде (129, 141, 142). Наиболее распространенная операция — резекция субаортальных фиброзных тканей — хорошо разработана и широко применяется, имеет низкую летальность. Однако при этом не устраняется ряд факторов, приводящих к формированию рецидива, так как сохраняется турбулентность кровотока в выводном тракте левого желудочка (125). Развитие рецидива субаортального стеноза после резекции субаортальных фиброзно-мышечных тканей при его дискретных формах наблюдается более чем у 30% больных (141). Его точное появление по времени и факторы риска еще недостаточно определены. Рецидив субаортального стеноза морфологически неотличим от первичного, если его возвратная природа не была задокументирована (146). Особенно часто это наблюдается при анатомических аномалиях устья аорты: гипоплазии устья аорты, удлиненном выводном тракте левого желудочка, большом аортосептальном угле и расширенном митрально-аортальном контакте (22). Некоторые авторы считают, что повторное развитие субаортального стеноза является не рецидивом, а остаточным резидуальным стенозом, имеющим место после нерадикального устранения обтурирующих тканей (147, 148). В отдаленном периоде сужение, как правило, имеет диффузный характер и повторное кардиохирургическое вмешательство требует расширенной резекции. Наиболее эффективна для этих целей модифицированная операция Konno — аортовентрикулопластика (149). Операция конусного расширения с сохранением аортального клапана возможна при условии нормальных размеров аортального кольца, когда гипоплазия не распространяется на устье аорты, и интактном аортальном клапане (125, 148). Кроме того, эту операцию можно использовать и при мембранозной форме порока для профилактики рецидивов (149).

Результаты простой резекции у пациентов с выраженным туннельным субаортальным стенозом были проиллюстрированы исследованиями Wright и соавторов (28), показавших, что у пациентов этой категории средний ГСД, составлявший 102 мм рт. ст., снизился всего до 72 мм рт. ст. Это значительно худший результат, чем был достигнут у пациентов с мембранозным субаортальным стенозом (52±40 мм рт. ст.). В этом случае очевидны преимущества операции Konno, так как она улучшает отдаленную выживаемость и снижает частоту рестеноза и аортальной недостаточности (150, 151). Из 16 детей, у которых Roughneen и соавторы (150) выполнили модифицированную операцию Konno, один ребенок через 7 лет оперирован повторно по поводу остаточного стеноза выводного тракта левого желудочка и один ожидает операции в связи с недостаточностью клапана, не связанной с предшествующим расширением конуса. У других авторов (152) из 46 пациентов (средний возраст 5 лет), оперированных повторно по поводу сложных и туннельных форм субаортального стеноза, модифицированная операция Konno применена у 15 больных, классическая операция Konno — у 3, Ross–Konno — у 2 и резекция конусной перегородки — у 12. Летальных исходов не было. Ни в одном случае не возникла блокада и не увеличилась аортальная недостаточность. Свободными от рецидива аортального стеноза к первому году после операции были 100% пациентов, к 3-му — 94 % и к 5-му — 86%. Авторы подчеркивают преимущество модифицированной операции Konno перед классической операцией Konno и операцией Ross, так как при ней не требуется применение механического клапана или гомографта и сохраняется функция клапана.

Недостаточность аортального клапана

Недостаточность аортального клапана в отдаленном периоде, по данным клиники Mayo (153), отмечается у 26% пациентов, но обычно она не выраженна. У пациентов с дискретным аортальным стенозом частота возникновения отдаленной недостаточности аортального клапана зависела от объема резекции подклапанных структур: у 38,6% больных она возникла после изолированной мембранэктомии, у 27,8% — после мембранэктомии и миотомии и только у 7,3% — после мембранэктомии и миэктомии. Протезирование аортального клапана потребовалось только 3,5% пациентам.

Недостаточность аортального клапана чаще выражена после операции, чем до нее (154).

Литература

1. Freedom RM. The long and the short of it: Some thoughts about the fixed forms of left ventricular outflow tract obstruction. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 1843–1846.
2. Гетманский В.Н. Современные подходы к хирургическому лечению врожденного стеноза аорты и полученные результаты // Автореф. дис… д-ра мед. наук.– М., 1984. – 30 с.
3. Махкамова М.Н. Клиника, диагностика и дифференциальная диагностика врожденных стенозов аорты и идиопатического гипертрофического субаортального стеноза // Автореф. дис… д–ра мед. наук.– М., 1986. – 28 с.
4. Brounwald E., Goldblatt A., Aygen M.M. et al. Congenital aortic stenosis. 1. Clinical and hemodynamic findings in 100 patients. II. Surgical treatment and the results of operation // Circulation.–1963.– 27: 426–462.
5. Gutgesell H.P., Smith D., McDaniel N.L.: Internal consistency of echocardiographic estimates of the severity of left ventricular outflow obstruction //J. Am. Soc. Echo.–1989.–.2:88.
6. Keith J.D., Rove R.D., Vlad P. Heart disease in infancy and childhood (second edition). New–York, MacMillian.–1967.– p. 250.
7. McGoon D.C., Geha A.S., Scofield E.L. et al. Surgical treatment of congenital aortic stenosis// Dis. Chest.–1969.– 55:388–394.
8. Lillehei C.W., Bonnabeau R.C.Jr., Sellers R.D. Subaortic stenosis, diagnostic criteria, surgical approach, and late follow–up in 25 patients // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.–1968.–55:94–104.
9. Pyle R.L., Patterson D.F., Chacko S. The genetics and pathology of discrete subaortic stenosis in the new-foundland dog // Am. Heart J.–1976.– 92:324–334.
10. Abdallah H, Toomey K, O'Riordan AC, Davidson A, Marks LA. Familial occurrence of discrete subaortic membrane. Pediatr Cardiol 1994; 15: 198–200.
11. Richardson ME, Menahem S, Wilkinson JL. Familial fixed subaortic stenosis. mt J Cardiol 1991; 30: 35 1–3.
12. Petsas AA, Anastassiades LC, Constantinou EC, Antonopoulos AG. Familial discrete subaortic stenosis. Clin Cardiol 1998; 21: 63–5.
13. Vogt J., Dische R., et al. Fixed subaortic stenosis: an acquired secondary obstruction? A twenty–seven year experience with 168 patients // Thorac. Cardiovasc. Surg.–1989.–37:199.
14. Rosenquist G.C., Clark E.B., McAllister H.A., Bharati S., Edwards J.E. Increased mitral–aortic separation discrete subaortic stenosis //Circulation.–1979.– 60:70–74.
15. Cyhi J.Y., Sullivan I.D. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression. // Br Heart J.– 1991.– 65:280.
16. Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.L. Cardiac surgery of the neonate and infant. W.B. – Saunders Company, Philadelphia. – 1994. – p.506.
17. Leichter D.A., Sullivan I., Gersony W.M. Acquired discrete subaortic stenosis: natural history and hemodynamics // J. Am. Coll Cardiol. – 1989. – 14:1539–1544.
18. Shone J. D., Seller R. D., Anderson R.C., Adams P.Jr., Lillehei C.W., EdwardsJ.E. The development complex of "parachute mitral valve", supravalvar mitral ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta //Am. J. Cardiol.–1963.– 11:714.
19. Adyanthaya A.V., Price E.C., Miller G.V., et al. Membranous subvalvular aortic stenosis in tubular sclerosis // Chest. – 1972. – Vol. 61. – P.407–408.
20. Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, van der Hauwaert L. Rheologic genesis of discrete subvalvular stenosis: a Doppler echocardiographic study. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 818–24.
21. Gewilling M., Daenen W., Dumoulin M., Van Der Hauwaert L. Rheologic Genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: A doppler echocardiographic study. //J Am Coll Cardiol.–1992.– 19:818.
22. Kleinert S., Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricle outflow tract in fixed subaortic stenosis // J. Am. Coll.Cardiol.–1993.– 22:1501.
23. Kothari SS, Iyer KS. Anomalous muscle bundle in the left References: Chapter 14C ventricle causing subaortic stenosis. Cardiol Young 1996; 6: 100–1.
24. Chung K.J., Fulton D.R., Kriedberg M.B., Payne D.D., Cleveland R.J. Combined discrete subaortic stenosis and ventricular septal defect in infants and children // Am. J. Cardiol.–1984.– 53:1429.
25. Hardesty R.L., Griffith B.P., Matthews R.A., Siewers R.D., Neches W.H., Park S.C., Bahnson H.T. Discrete subvalvular aortic stenosis. An evaluation of operative therapy// Thorac. Cardiovascular Surg. – 1977. – 74: 352–361.
26. Kelly D.T., Wulfsberg E., Rowe R.D. Discrete Subaortic Stenosis//Circulation.–1972.–46: 309–322.
27. Vogt J., Rupprath G., de Vivie R., Beuren A.J. Discrete Subaortic Stenosis: the value of cross–sectional sector echocardiography in evaluation different types of obstruction // Ped. Cardiol.– 1983.– Vol. 4, No.4.– 253–258.
28. Wright G.B., Keane J.F., et al. Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients //Am. J. Cardiol.–1983.– 52:830–8.
29. De Vries AC, Hess J, Witsenburg M, Frohn-Mulder IME, Bogers JJS, Bos E. Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases // J Am Coll Cardiol. – 1992. – 19: 1013–1017.
30. Дыкуха С.Е., Наумова Л.Р., Гутовский В.В., Тодуров Б.М., Исаенко В.В., Кнышов Г.В. О хирургическом лечении сочетаний коарктации аорты и субаортального стеноза // Серцево-судинна хірургія.– К., 1999.– №7. – С. 97.
31. Chietlin M.D., Robinowitz M., et al. The distribution of fibrosis in the left ventricle in congenital aortic stenosis and coarctation of the aorta //Circulation.–1980.– 62:823.
32. Freedom R.M., Fowler R.S., Duncan W.J.: Rapid evolution from "normal" left ventricular outflow tract to fatal subaortic stenosis in infancy// Br. Heart J.–1981.–45:605–609.
33. Ben-Shchar G., Moller J.H., Casteneda W., Edwards J.E. Signs of membranous subaortic stenosis appearing after correction of persistent common atrioventricular canal //Am. J. Cardiol. – 1981. – Vol.48. P. 340.
34. Freed M.D., Rosenthal A., Plauth W.H. Jr, Nadas A.S. Development of subaortic stenosis after pulmonary artery banding// Circulation.– 1973. – 47/48 (Suppl III):III.
35. Khan M.M., Varma M.P.S., Cleland J., O'Kane H.O., Webb S.W., Mulholland H.C., Adgey A.A.J.: Discrete subaortic stenosis//Br. Heart J.–1981.– 46:421–431.
36. Taylor N.C., Somerville J.: Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects // Br. Heart J.–1981.– 45:689.
37. Vogel M., Freedom RM., Brand A., Trusler GA., Williams WG., Rowe RD. Ventricular septal defect and subaortic stenosis // Am J Cardiol.– 1983.– 52:1258–1263.
38. Cape EG, Vanauker MD, Sigfusson G, Tacy TA, del Nido P1 Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: septal shear stress in subaortic stenosis// J Am Coll Cardiol 1997; 30: 247–54.
39. Sung C-S., Price E.C., Cooley D.A. Discrete Subaortic Stenosis in Adults //Am. J. Cardiol.– 1978.–42:283–290.
40. Katz N.M., Buckley M.J., Liberthson R.R.: Discrete membranous subaortic stenosis. Report of 31 patients, review of the literature, end delineation of management// Circulation.–1977.– 56:1034.
41. Krueger SK, French JW, Forker AD, Caudill CC, Popp RL: Echocardiography in discrete subaortic stenosis // Circulation. –1979.–59:506.
42. Werner JC, Gewitz MH, et al. Real time echocardiography (RTE) in discrete membranous subaortic stenosis (DMSS) (abstr) // Circulation–1978.– 57,58 (suppl JJ): 51.
43. Weyman AE, Feigenbaum H, et al. Localization of left ventricular outflow tract obstruction by cross–sectional echocardiography // Am J Med.– 1976.– 60:33.
44. Maron BJ, Redwood DR, Roberts WL. Henry WL, Morrow AG, Epsiein SE. Tunnel subaortic stenosis. Left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing//Circulation.–1976.– 54:404.
45. Frommelt M.A., Snider A.R., Bove EX., Lupinetti F.M. Echocardiographic assessment of subvalvular aortic stenosis before and after operation// J. Am. Coll. Cardiol.– 1992.–19:1018–23.

46. Митьков В.В., Сандриков В.А. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике: 5 т./ Под ред. В.А.Сандрикова. – М.: Видар, 1998. – Т.5 –360 с.
47. Cooperberg P., Hazell S., Ashmore P.G. Parachute accessory anterior mitral valve leaflet causing left ventricular outflow tract obstruction //Circulation.– 1976.– 53:908.
48. Hatem J., Sadem R.M., Taylor A., et al. Supernumerary mitral valve producing subaortic stenosis//Chest.–1986– 79:483.
49. Митина И.Н., Бондарев Ю.И., Данилов Е.Ю., Караманов И.И. Ультразвуковая диагностика врожденных обструкций выводного тракта левого желудочка при определении показаний к коррекции порока // Грудная и сердечно–сосудистая хирургия. – 1995. – №4. – С.47–52.
50. Nanton M .A., Belcourt C. L., Gillis D.A. et al. Left ventricular outflow tract obstruction owing to accessory endocardial cushion tissue//J. Thorac. Cardiovasc. Surg.–1979.– 78:537.
51. Moulaert A.J., Oppenheimer–Dekker A. Anterolateral muscle bundle of the left ventricle, bulboventricular flange and subaortic stenosis// Am. J. Cardiol.–1976.–37:78.
52. Newfeld EA, Muster A.J., Paul M.H., Idriss F.S., Riker W.L. Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood . Study of 51 patients //Am. J. Cardiol.–1976.– 38:53.
53. Затикян Е.П. Особенности внутрисердечной гемодинамики у больных с врожденными пороками сердца при беременности // Дис. д-ра мед. наук. – М., – 1988. – 300 с.
54. Verdecchia P, Schillaci G, Borgioni C, et al: Adverse prognostic significance of concentric remodeling of the left ventricle in hypertensive subjects with normal left ventricular mass //J Am Coll Cardiol.– 1995.– 25: 871.
55. Jaroch J, Loboz–Grudzien K, Kowalska A. Left ventricular systolic function in different patterns of Left ventricular hypertrophy and geometry in hypertension // Cardiovasc Imag.–1998.– 10:159.
56. Heagerty A.M.: Cardiovascular hypertrophy and remodeling. London.–1996.– 58.
57. Messerli F.H.: In: Left ventricular hypertrophy and its regression. Ed. Messerli.–London.– 1996.–2.1–2.15.
58. Беленков Ю.Н. Роль нарушений систолы и диастолы в развитии сердечной недостаточности // Терапевт. арх.– 1994. – № 66. – С.3–7.
59. Shore D.F., Smallborn J., Stark J., Lincoln C, De Leval M.R. Left ventricular outflow tract obstruction coexisting with ventricular septal defect //Br. Heart J.–1982.– 48:421.
60. Schneeweiss A., Motro M., Shem-Tov A., Blieden L.C., Newfeld H.N. Discrete subaortic stenosis associated with congenital valvular aortic stenosis //Am. Heart J.–1983.–106:55.
61. Coleman DM, Smallhorn JF, MeCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Postoperative follow-up of fibromuscular subaortie stenosis. J Am Coll Cardiol 1994; 24: 1558–64.
62. Feigl A, Lucas RV Jr, Edwards JE. Involvement of the aortic valve cusps in discrete subaortic stenosis. Pediatr Cardiol 1984; 5: 185–90.
63. Motro M, Schneeweiss A, Shem-Tov A et al. Correlation Qf distance from subaortic membrane to base of the right aortic valve cusp and the development of aortic regurgitation in mild discrete subaortic stenosis. Am J Cardiol 1989; 64: 395–6.
64. Stauer BE: Ventricular function and coronary hemodynamics in hypertensive heart disease // Am J Cardiol.– 1979.– 44: 999.
65. Kahan T: The importance of left ventricular hypertrophy in human hypertension// J Hypertens.–1998.– 16 (Suppl 7): S23.
66. Weber K, Janicki JS, Pick R: Collagen in the hypertrophied, pressure overloaded myocardium // Circulation.– 1987.– 75 (Suppl I): 1–40.
67. Kannel W.D. Prevalence and natural history of electrocardiographic left ventricular hypertrophy//Am. J. Med.–1983.– 75:4 – 11.
68. Kannel W.D., Dannenberg A.L., Levy D. Population implication of electrocardiographic left ventricular hypertrophy//Am. J. Cardiol.–1987.– 60:185 –193.
69. Kreger B.E., Cupples L.A., Kannel W.B. Electrocardiogram in prediction of sudden death: Framingham study experience //Am Heart J.–1987.– 113:377 – 382.
70. de Simone G, Di Lorenzo L, Constantino G, Moccia D, Buonissimo S, de Divitiis O: Supernormal contractility in primary hypertension without left ventricular hypertrophy// Hypertension.– 1988.– 11:457.
71. Дзахоева Л.С. Комплексное использование данных электро-, фоно- и поликардиографии в определении степени выраженности и показаний к хирургическому лечению стеноза устья аорты // Автореф. дис… . канд. мед. наук. – К.; 1991. – 18 с.
72. Соловьев В .В., Кассирскси Г. И. Атлас клинической фонокардиографии. – М.: – Медицина, 1983. – 296 с.
73. Maginot K.R., Williams R.G. Fixed Subaortic stenosis// Prog. Pediatr. Cardiol.–1994.–3(3): 141–149.
74. Сидоренко Б.А., Преображенский Д.В. Гипертрофия левого желудочка: патогенез, диагностика и возможность обратного развития под влиянием гипертензионной терапии // Кардиология. – 1998. – №38. – С.80.
75. Калвелис А.Д. Сравнительная информативность электрокардиографических критериев гипертрофии левого желудочка сердца // Кардиология. – 1984. – №3. –С.63.
76. Игнатьева И.Ф., Соболь Ю.С., Юрьев С.А. Оценка некоторых параметров эхокардиограммы при определенных электрокардиографических типах гипертрофии левого желудочка // Кардиология. – 1978. – №2. – С.50 – 55.
77. Орлов В.Н. Руководство по электрокардиографии. – М.: – Медицина, 1984. – 525 с.
78. Casal P.N., Devereux R.B., Alonso D.R. et al. Improved sex–specific criteria of left ventricular hypertrophy for clinical and computer interpretation of electrocardiograms: validation with autopsy findings // Ibid.–1987–75:565 – 572.
79. Reichek N., Devereux R.B. Left ventricular hypertrophy: relationship of anatomic, echocardiographic and electrocardiographic fmdings // Circulation.– 1981.– 63:1391–1398.
80. Дечко Е.П. Сравнительная ценность электрокардиограммы и эхокардиограммы в диагностике гипертрофии левого желудочка при гипертонической болезни // Кардиология. – 1980. – №4. – С. 99–100.
81. Devereux R.B. Detection of left ventricular hypertrophy: anatomic validation, standardization and comparison to other methods // Hypertension.–1987– 9:19–26.
82. Шхвацабая И.К., Петровский П.Ф., Матвеева Л.С. и др. Сопоставление электрокардиографических критериев гипертрофии левого желудочка с ангиокардиографическими показателями его массы и сократительной функции // Терапевт. арх. – 1980. – №5. – С.35 – 37.
83. Остапюк Ф.Е., Мартынчик С.А., Трапезин В.Е. Сравнительная ценность электрокардиографии и эхокардиографии в диагностике гипертрофии левого желудочка//Сов. Медицина. – 1981. – №10.– С.7 – 11.
84. Эндоваскулярная и минимально инвазивная хирургия сердца и сосудов у детей/Под ред. Л.А.Бокерия, Б.Г.Алекяна, В. П. Подзолкова. – М.: Изд–во НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 1999. – 280 с.
85. Davis RH, Feigenbaum H, Chang S, Konecke LL, Dillon JC. Echocardiographic manifestations of discrete subaortic stenosis //Am J. Cardiol.–1974.– 33:277.
86. Popp R.L., Silverman J.F., French J.W., Stinson E.B., Harrison D.C. Echocardiographic findings in discrete subaortic stenosis// Am J Cardiol.– 1973.– 43:951.
87. Williams D.E., Sahn D.J., Friedman W.F. Cross-sectional echocardiographic localization of sites of left ventricular outflow tract obstruction //Am. J. Cardiol.–1976.–37:250.
88. Weyman AE, Feigenhaum H, et al. Cross sectional echocardiography in evaluating patients with discrete subaortic stenosis // Am J Cardiol.– 1976.– 37:58.
89. Lintermans J.P.: Two-dimensional echocardiography in infants and children. Martinus Nijhoff Publishers, Dordrecht.–1984.– p. 58–59, 182–183.
90. Nanda NC, Gramiak R: Two-dimensional echocardiographic features of discrete subaortic stenosis (abstr)//Circulation. – 1979.– 59 and 59 (suppi II): 26.
91. Disessa T.G., Hagan A.D., Izabel–Jones J.B., Ti C.C., Mercier J.C., Friedman W.F.: Two-dimensional echocardiographic evaluatoin of discrete subaortic stenosis from the apical long axis view // Am. Heart J. –1981.–101:774.
92. Wilcox W.D., Seward J.B., et al. Discrete subaortic stenosis: Two–dimensional echocardiographic features with angiographic and surgical correlation // Mayo Clin Proc .–1980.–55:425.
93. Bennett DJL, Evans D.W., Raj M.VJ. Echocardiographic left ventricular

dimensions in pressure and volume overload. Theiruse in assessing aortic stenosis //Br. Heart J.–1975– 37:971.

94. Glanz S., Hellenbrand W.E., Berman M.A., Talner N.S.: Echocardiographic assessment of the severity of aortic stenosis in children and adolescents. //Am. J. Cardiol.–1976.–37:620.
95. Sutton M.St.J., Oldershaw P. Textbook of Adult and Pediatric Echocardiography and Doppler.– Blackwell Scientific Publications.– 1989.– p. 251–252.
96. Chapman J.V., Sgalambro A. (Eds.) Basic concepts in doppler echocardiography. – Martinus Nijhoff Publishers.– Dordrecht. –1988. – 245 p.
97. Judge K. W., Otto C. M. (1990) Doppler echocardiographic evaluation of aortic stenosis// Cardiology Clinics, 8:203.
98. Зарецкий В.В., Бобков В.В., Ольбинская Л.И. Клиническая эхокардиография. – М.: – Медицина, 1979. – 248 с.
99. Trail T.A., Gibson D.G., Brown D.J. Study of left ventricular wall thickness and dimension changes using echocardiography // Br. Heart J.–1978.– 40:162.
100. Шиллер М., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. – М.: Практика, 1993.
101. Troy B., Pombo J., Rackley C. et al. Measurement of the left ventricular wall thickness and mass by echocardiography // Circulation. – 1972. – 45:602.
102. Devereux R.B., Alonso D.R., Lutas E.M., et al.: Echocardiographic assessment of left ventricular hypertrophy: Comparison to necropsy findings // Am. J. Cardiol. –1986. – 57:450.
103. Teichholz L. E., Kreulen I., et al.: Problems in volume determinations: echocardiographic – angiographic correlations in the presence or absence of asynergy //Am. J. Cardiol.–1976.– 37:7.
104. Kronik G., Slany J., Mosslacher H.: Comparative value of eight M–mode echocardiographic formulas for determining left ventricular stroke volume. A correlative study with thermodilution and left ventricular single–plane cineangiography// Circulation. –1979. – 60:1308.
105. Woythaler J.N., Singer S.L., et al. Accuracy of Echocardiography Versus Electrocardiography in detection left ventricular hypertrophy: Comparison with postmortem mass measurements // J. Am. Coll. Cardiol.–1983.–2:305.
106. Devereux R.B., Dahlof B., Levy D., Pfeffer M.A., et al.: Comparison of enalapril versus nifedipine to decrease left ventricular hypertrophy in systemic hypertension (The PRESERVE Trial)// Am. J. Cardiol.– 1996.–78:61,
107. Schiller N.B. Considerations in the standardization of measurement of left ventricular myocardial mass by two-dimensional echocardiography //Hypertension.–1979.= 9:11–33
108. Schiller N.B. Two–dimensional echocardiographic determination of left ventricular volume, systolic function, and mass. Summary and discussion of the 1989 recommendations of the American Society of Echocardiography //Circulation. –1991.– 84 (Suppl 3) :I–280.
109. Byrd B.F., Finkbeiner W., Bouchard A., Silverman N.H., Schiller N.B. Accuracy and reproducibility of clinically acquired two-dimensional echocardiographic mass measurements// Am. Heart J.–1989.– 118:133.
110. Silverman N.H., Ports T.A., Snider A.R., et al. Determination of left ventricular volume in children: Echocardiographic and angiographic comparison // Circulation.– 1980. – 62:548.
111. Gutgesell H.P., Paquet H.P., Duff D.F., et al: Evaluation of left ventricular size and function by echocardiography. Results in normal children // Circulation .–1977.–56:457.
112. Henry W.L., Gardin J.M., Ware J.H.: Echocardiographic measurements in normal subjects from infancy to old age // Circulation. – 1980. – 62:1054.
113. Miyatake K, Yamagishi M, Tanaka N, Sasaki T, Ohe T, Yamazaki N, Mine Y, Sano A, Hirama M. A new method for evaluation of left ventricular wall motion by color-coded tissue Doppler echocardiography: in vitro and vivo studies [Abstract] // Circulation.–1993.–88:1–48.
114. Guell-Peris FJ, Groundstroem KW, Sutherland GR, Stewart MJ, Fenn LN, Moran CM, McDicken WN. Myocardial imaging by color Doppler coded velocity mappinga new method for the assessment of myocardial contractility [Abstract] // J Am Coll Cardiol.–1993.–21:276A.
115. Donovan C. L., Armstrong W. F., Bach D. S., Arbor A. Quantitative Doppler tissue imaging of the left ventricular myocardium: Validation in normal subjects //Am. Heart. J – 1995. – 130:100–104.
116. Berry T.E., Aziz K.U., Paul M.H. et al. Echocardiographic assessment of Discrete Subaortic Stenosis in childhood //Am. J. Cardiol.–1979.– 43:957.
117. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно–сосудистая хирургия/ Под ред. Л.А.Бокерии.– М.: – Медицина, 1989. – 752 с.
118. Brauner R, Laks H, Drinkwater DC, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 1835–42.
119. Rizzoli G, Tiso E, Mazzucco A et al. Discrete subaortie stenosis. Operative age and gradient as predictors of late aortic valve incompetence. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 95–104.
120. Ivert T, Astudillo R, Brodin L-A, Wranne B. Late results after resection of fixed subaortie stenosis. Scand J Thor Cardiovasc Surg 1989; 23: 211–18.
121. de Vries AG, Hess J, Witsenburg M, Frohn-Mulder IM, Bogers JJ, Bos E. Management of fixed subaortie stenosis: a retrospective study of 57 cases. J Am Call Cardiol 1992; 19: 1013–17.
122. Bjoranstad P.B., Rastan H., Keutel J., Beuren A.J., Koncz J. Aortoventriculoplasty for tunnel subaortic stenosis and other obstructions of the left ventricular outflow tract. Clinical and hemodynamic results // Circulation.– 1979.– 60: 59.
123. Konno S., Imai Y., Lida Y., Nakajima M., Tatsuno K. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring // J Thorac Cardiovasc Surg.–1975.– 70:909–917.
124. Misblich G. A., Turley K., Ullyot D. J., Ebeit P.A. Left ventricular outflow enlargement by the Konno procedure// J. Thorac. Cardiovasc. Surg.–1982.– 84:696.
125. Vouhe PR, Poulain H, et al. Aortoseptal approach for optimal resection of diffuse subvalvular aortic stenosis // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1984.– 87:887.
126. Shem-Tov A., Schneeweiss A., Motro M., Newfeld H.N. Clinical presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis: follow–up of 1 to 17 years // Circulation.–1982.– 66:509–512.
127. Arora R, Goel PK, Lochan R, Mohan JC, Khalilullah M. Percutaneous transluminal balloon dilatation in discrete subaortic stenosis // Am Heart J. – 1988. – Vol.116. –P.1091–1092.
128. Алекян Б.Г., Бондарев Ю.И., Ильин В.Н., Данилов Е.Ю., Митина И.Н., Афонин Е.А., Харпунов В.Ф., Винокуров А.В. Опыт баллонных дилатаций при врожденном клапанном и подклапанном стенозах аорты // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.– 1996. – № 3. – С.121.
129. Suarez de Lezo J., Pan M., Medina A., Romero M., et al. Immediate and follow-up results of transluminal balloon dilation for discrete subaortic stenosis // J. Am. Coll. Cardiol.–1991.– 18:1309.
130. Lababidi Z., Weinhaus L., Stoeckle H., Walls J.T. Transluminal balloon dilation for discrete subaortic stenosis //Am. J. Cardiol.–1987.–59:423.
131. Suarez de Lezo J., Pan M., Sancho M., et al. Percutaneous transluminal balloon dilation for discrete subaortic stenosis //Am. J. Cardiol.–1986.– 58:619.
132. Эндоваскулярная и минимально инвазивная хирургия сердца и сосудов у детей. Под ред. Л. А. Бокерия, Б. Г. Алекяна, В. П. Подзолкова/ М.: Изд-во НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 1999. – 280 с.
133. Sharma S, Bhagwat AR, Loya YS. Transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis in adults and children: early and intermediate results // Interventional Cardiol. – 1991. – 4:105–109.
134. Cooley D.A., Garrett J.R. Septoplasty for left ventricular outflow obstruction without aortic valve replacement: A new technique // Ann. Thorac. Surg.–1986.– 42:445.
135. de Vivie ER, Hellberg K, Heisig B, Rupprath G, Vogt J, Beuren AJ: Surgical tieatment of various types of left ventricular outflow tract stenosis by aortoventriculoplasty. Clinical results//Thorac Cardiovasc. Surg.– 1981.–29:266.
136. Kirklin J.W., Ellis F.H. Jr. Surgical relief of diffuse subvalvular aortic stenosis // Circulation.– 1961.–24:739.
137. Stellin G., Mazzucco A, Borrolotti U, et al. Late results after resection of discrete and tunnel subaortic stenosis // Eur J Cardiothorac Surg.– 1989.– 3:235.
138. Kirklin J.W., Barrat-Boyes B.G. Cardiac Surgery, (second edition) Churchill Livingstone Inc. P. –1993.– 1212–1224.
139. Latson L.A., Cheatham J.P., Gutgesell H.P. Relation of the echocardio-

graphic estimate of left ventricular size to mortality in infants with severe left ventricular outflow obstruction// Am. J. Cardiol.–1981.– 48:887.

140. Rastan H., Abu-Aishah N., et al. Results of aortoventriculoplasty in 21 consecutive patients with left ventricular outflow tract obstruction //J. Thorac. Cardiovasc. Surg.–1978.– 75:659.
141. Somerville J., Stone S., Ross D. Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal // Br. Heart J.–1980.– 43:629–647.
142. Coleman D.M., Smallhorn J.F., McCrindle B.W., Williams W.G., Freedom R.M. Postoperative Follow–Up of fibromuscular subaortic stenosis // JACC.–1994.– 24:1558–1564.
143. Moses RD, Barnhan GR., Jones M: The late prognosis after localized resection for fixed (discrete and tunnel) left ventricular outflow tract obstruction// J Thorac Cardiovasc Surg.– 1984.– 87:410.
144. Shrivastava S, Dev V, Bahl VK, Saxena A. Echocardiographic determinants of outcome after percutaneous transluminal balloon dilatation of discrete subaortic stenosis //Am Heart J.– 1991.–122:1323–1326.
145. Attie F., Ovseyeevitz J., Buendia A., Soto R., Richheimer R., Chavez-Dominguez R., Barragan R. Surgical results in subaortic stenosis // Int J Cardiol –1986. –11: 329.
146. Binet JP, Losay J, Demontoux S, Planche C, Langlois J: Subvalvar aortic stenosis. Long-term surgical results// Thorac Cardiovasc Surg. –1983.– 31: 96.
147. Ashraf H, Cotroneo J, Dehar N, et al. Long-term results after excision of fixed subaortic stenosis // J Thorac Cardiovasc Surg –1986.– 90: 864.
148. De Leon SY, Ilbaur MN, Roberson DA, Arcilla RA, Thilenius OG, Wilson WR. Duffy EC, Quinones JA. Conal enlargement for diffuse subaortic stenosis // J Thorac Cardiovasc Surg.–1991.– 102:814.
149. Малышев М.Ю., Сафранов А.Х., Гладышев И.В., Боровиков ДА., Синюков Д.М., Ростовых Н.Ю., Трушина В.В. Коррекция рецидива подклапанного стеноза аорты модифицированной операцией Конно с сохранением аортального клапана // Грудная и сердечно–сосудистая хирургия. – 1998. – №3.– С.62–64.
150. Roughneen PT, De Leon SY, Cetta F et al. Modified Konno–Rastan procedure for subaortic stenosis: indications, operative techniques, and results. Ann Thorac Surg 1998; 65: 1368–75; discussion 1375–6.
151. Vouhe PR, Neveux JY. Surgical management of diffuse subaortic stenosis: an integrated approach. Ann Thorac Surg 1991; 52: 654–61; discussion 661–2.
152. Jahangiri M, Nicholson IA, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Surgical management of complex and tunnel-like subaortie stenosis. Eur J Cardiothorac Surg 2000; 17: 637–42.
153. van Son JA, Schaff HV, Danielson GK, Hagler DJ, Puga F I. Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis. Late survival and risk of reoperation. Circulation 1993; 88: 11–159.
154. Oliver JM, Gonzalez A, Gallego P et al. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. J Am Coll Cardiol 2001; 38: 835–42.

Глава 55

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

Более 250 лет назад были сделаны анатомические описания врожденного сужения аорты. Первым о такой находке известил в 1750 г. прусский анатом Фредерик Мекель (1).

В 1940-х годах выяснилось, что для излечения коарктации аорты необходимо хирургическое вмешательство. В октябре 1944 г. Крафорд выполнил первую успешную операцию резекции коарктации аорты, а немного позже — еще одну и так же успешно (2). В следующем году это осуществил Гросс (3). В 1960 г. резекция коарктации аорты сделана Амосовым в Киеве.

ЧАСТОТА

Согласно данным Locher, Kron (1994), коарктация аорты по частоте занимает 8-е место среди ВПС и составляет 5–8% этих пороков. Другие исследователи приводили меньшие показатели — 2,6% и большие — 10% (77), 15% (4). Оценочно коарктация аорты встречается у 1 из 1200 живых новорожденных (Mitchel, Pollock, 1990). Лица мужского пола страдают в 2,5 раза чаще, чем женского.

ЭМБРИОГЕНЕЗ

Механизм эмбрионального развития коарктации аорты объясняют две не противоречащие друг другу теории. Elzenda и соавторы (7) изучили гистологическое строение коарктационного шельфа и установили, что он в значительной мере состоит из ткани, подобной той, которая содержится в артериальном протоке. Вместе с тем намного чаще, чем в общей популяции, от протока тянется петля вокруг аорты из элементов дуктальной ткани. Сокращение и фиброз этой ткани во время закрытия протока могут повлечь сужение и обструкцию кровотока (8). Считается также, что коарктация аорты является следствием патологического кровообращения плода в случаях, когда имеется препятствие выбросу в восходящую аорту. При наличии стенозирующего двустворчатого аортального клапана увеличивается поток крови справа налево через ОАП в период внутриутробного развития (5), что способствует миграции тканей протока в прилежащую стенку аорты. Ткани протока вместе с гладкомышечными клетками распространяются по всему периметру аорты. Эти клетки сокращаются и фиброзируются, что приводит к сужению данного сегмента аорты. У нормального эмбриона в результате поступления крови через артериальный проток в нисходящую аорту кровоток через перешеек снижен и поэтому диаметр перешейка меньше диаметра смежной нисходящей аорты. При наличии сопутствующих пороков сердца, которые создают дисбаланс между выводными трактами правого и левого желудочков, возникает еще большая зависимость развития перешейка аорты от функции артериального протока. Увеличение функции протока приводит к патологическому сужению перешейка.

АНАТОМИЯ

По общепринятому определению, различные участки дуги аорты разделяют на 3 сегмента (рис. 1). С анатомической точки зрения коарктация аорты представляет собой сегментарное сужение аорты в любом месте. Однако говоря об этом пороке, имеют в виду стеноз в грудном отделе аорты. Установившийся термин «коарктация аорты» охватывает лишь те варианты врожденного стеноза грудной аорты, которые локализованы в поперечной и нисходящей ее частях, начиная от места, где оканчивается корень брахиоцефального ствола, и заканчивая уровнем перехода аорты под диафрагму.

Abbott (4) и другие патологи показали, что 98% случаев коарктация аорты приходятся на участок, ограниченный левой подключичной артерией проксимально и ОАП — дистально. Почти всегда коарктация аорты локализуется в непосредственной близости к артериальному функционирующим протоку или к его связке. Этот сегмент аорты находится непосредственно под «левой подключичной артерией и условно именуется перешейком аорты» (*aortic isthmus*). В эмбриональный пе-

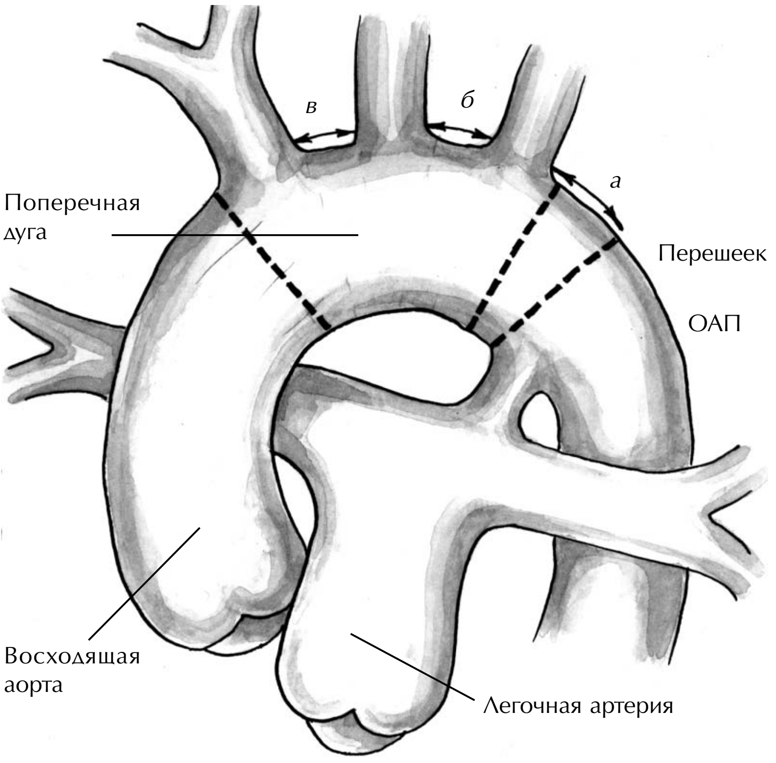


Рис. 1. Сегменты дуги аорты: *а* — перешеек аорты, *б* — дистальная дуга, *в* — проксимальная дуга

риод перешеек аорты играет роль своеобразного регулятора аортального кровотока и поэтому имеет естественное, хотя и незначительное, сужение относительно смежных отделов аорты. По-видимому, это обстоятельство и связь перешейка аорты с артериальным протоком играют решающую роль в происхождении коарктации аорты. Взаимосвязь коарктации аорты с артериальным протоком послужила основанием для выделения 3 типов коарктации в области перешейка аорты (рис. 2):

1) предуктального (ювенильный тип);
2) юкстадуктального;
3) постдуктального.

При сочетании коарктации аорты с внутрисердечными аномалиями развития, которые уменьшают или ограничивают выброс крови в восходящую аорту и направляют эмбриональный кровоток справа налево через ОАП, нередко наблюдается гипоплазия поперечной дуги аорты разных степеней тяжести. По данным Siewers и соавторов (6), это анатомическое осложнение обнаруживается у 32% младенцев с коарктацией аорты. Иногда гипоплазия участков аортальной дуги бывает столь же выраженной, как и сама коарктация. Аплазия одного из сегментов аортальной дуги создает качественно новый порок — полный перерыв дуги аорты.

Через некоторое время после рождения артериальный проток закрывается. Этот процесс начинается на стороне легочной артерии и прогрессирует в направлении аортального конца протока (9). В среднем закрытие протока заканчивается через 2 нед жизни. При наличии коарктации аорты коллатеральное кровообращение на это время в большинстве случаев отстает в своем развитии, что и порождает гемодинамические проблемы.

Типичная локализация коарктации аорты, по нашим данным, наблюдается у 96% больных, но если принять во внимание возраст пациентов, то оказывается, что коарктация дуги аорты встречается значительно чаще в самом младшем возрасте и особенно у новорожденных, т. е. среди детей в возрасте до 28 сут. Среди пациентов старше 1 года с коарктацией (гипоплазией) дуги аорты стеноз почти всегда определяется между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией, так как у больных с коарктацией 3-го типа (между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией) возможности для компенсации системного кровообращения очень ограничены и они практически не выживают без своевременной хирургической помощи.

Считается, что в состоянии покоя стеноз проявляется лишь тогда, когда диаметр сосуда уменьшается не менее чем на 50–70%. Интраоперационные наблюдения показывают, что в большинстве случаев отверстие в месте сужения не превышает 1–3 мм, даже если внешне стеноз выглядит умеренным. Это объясняется тем, что коарктационный шельф усиливается внутренней заслонкой, которую называют еще диафрагмой или мембраной. Она, как правило, приобретает серповидную форму и имеет наибольшую ширину со стороны артериального протока (связки). Таких диафрагм может быть две. Они веером расходятся из одного места в проксимальном и дистальном направлениях. Но иногда эти диафрагмы не имеют связи между собой и удалены друг от друга. При этом одна из них размещается на уровне истока левой подключичной артерии, а другая — на уровне артериального протока. Существуют и другие варианты.

Часто имеет место полная атрезия в коарктационном сегменте, особенно в сочетании с умеренной гипоплазией всего перешейка аорты. Для коарктации аорты характерно недостаточное развитие престенотического сегмента аорты. Это можно объяснить значительным снижением объемного кровотока в этой части аорты, которая длительное

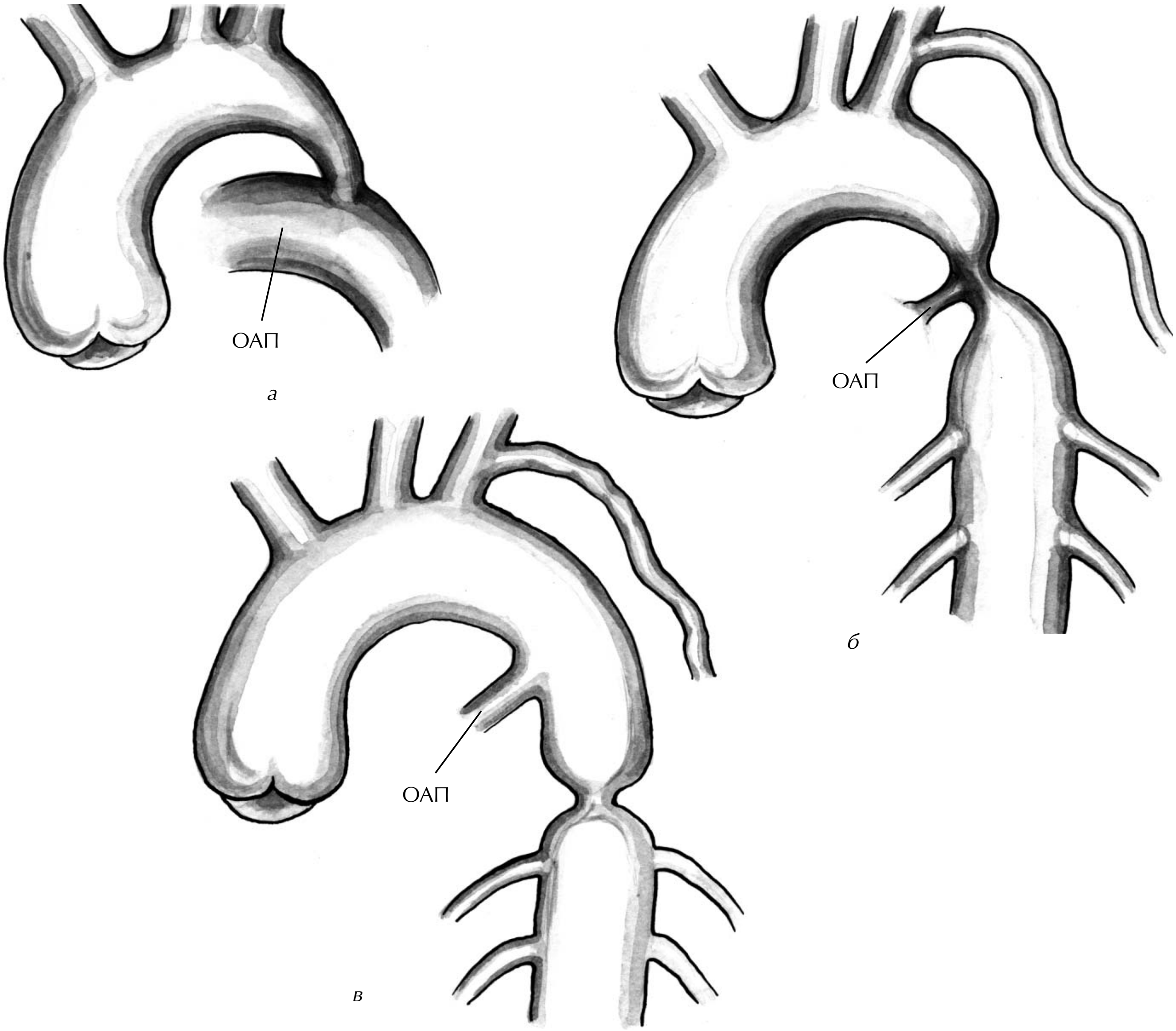


Рис. 2. Варианты взаимного расположения коарктации и артериального протока: *а* — предуктальная коарктация; *б* — юкстадуктальная коарктация; *в* — постдуктальная коарктация

время подвержена действию высокого давления крови без заметной склонности к дилатации, тогда как смежная с перешейком левая подключичная артерия в аналогичных условиях расширяется в несколько раз, поскольку, выполняя функцию коллатерали, имеет избыточный объемный кровоток. Престенотический отдел, гипоплазированный на значительном протяжении (30 мм и больше), носит название «тубулярный стеноз» (тубулярная гипоплазия, диффузное сужение). Шарыкин (10) обнаруживал такую форму коарктации у 65,4% больных первых 3 мес жизни, а локальную коарктацию — у 34,6%.

Иногда коарктация принимает форму полного анатомического перерыва на протяжении перешейка или в других сегментах дуги. Celloria и Patton (11) выделили 3 типа полного перерыва дуги аорты (ППДА) в соответствии с их локализацией (А, В, С). Эти типы могут рассматриваться как крайние варианты коарктации аорты. Следует отметить, что ППДА является более частой находкой у детей первого года жизни, имеющих сопутствующие пороки сердца.

Коарктационный сегмент аорты может быть коротким (до 3 см) и длинным (более 3 см). Короткие стенозы выявляют только у 46% больных. С возрастом длина сегмента сужения увеличивается. Аорта в месте сужения имеет форму песочных часов, в большинстве случаев деформированных, так как суженное звено оттягивается в правую сторону артериальной связкой. Престенотический отдел и ствол левой подключичной артерии пульсирующим током крови отклоняются влево, при этом в постстенотическом отделе неуклонно нарастает дилатация. Иногда при умеренном стенозе престенотический отдел также расширяется и значительно удлиняется, создавая S-образную деформацию, которая носит название «псевдокоарктация», или «кинкинга» (*kinking*). В местах перегибов аорты создаются условия для дополнительной обструкции кровотока, и сочетание этих аномалий усиливает коарктационный эффект.

В связи с постоянной гипертензией патологические изменения охватывают проксимальную аорту на всем протяжении. Часто наблюдается цилиндрическая или веретенообразная дилатация восходящей аорты. Этому способствует двустворчатость аортального клапана — частый спутник коарктации. Происходят грубые изменения и в брахиоцефальных сосудах, принимающих участие в развитии коллатерального кровообращения (12). Под действием повышенного внутрисосудистого давления стенки мелких сосудов мозга истончаются, в них возникают аневризматические выпячивания. Чаще всего такие аневризмы размещаются в бассейне виллизиевого круга и в других интракраниальных артериях (13).

Значительную роль в осуществлении коллатерального кровообращения играют межреберные артерии. Через них кровь перетекает из верхнего артериального бассейна в нижний. Артериальная кровь проходит через коллатерали под высоким давлением, с повышенной скоростью и в неестественном — обратном — направлении. Это приводит к удлинению и выгибанию, межреберных артерий, т.е. их аневризматическим изменениям. У детей начиная с 5 лет и особенно у взрослых пациентов в результате травмирующего действия межреберных артерий на периост часто образуются узурации (выемки) нижней поверхности соответствующих ребер. Они лучше выявляются на рентгенограммах в задних отделах верхних ребер. Мы обнаруживали их у 55% больных. Расширяются практически все артериальные сосуды верхней половины тела, между ними возникают неестественные соединения, напоминающие аневризмы. Как правило, они размещаются в верхних межреберных промежутках вблизи аорты. Аневризмы межреберных артерий в непосредственной близости от аорты мы наблюдали у 2,5% больных.

Патологические изменения происходят и в самом сердце. Прежде всего увеличиваются размеры сердца за счет гипертрофии левого желудочка. Развиваются дистрофические и склеротические процессы в миокарде, которые приводят к нарушению его сократимости.

Микроструктура системных артерий

Характерные изменения происходят в микроциркуляторном русле как верхнего, так и нижнего артериального бассейна. Исследования биоптатов скелетной мускулатуры были выполнены сотрудниками нашего института Захаровой и Наумовой. Они показали, что структура микроциркуляторного русла больных с коарктацией аорты имеет принципиальные отличия в пределах верхнего и нижнего артериальных бассейнов. Эта разница увеличивается с возрастом больных.

В гипертензионном отделе увеличивается количество функционирующих капилляров, артерий запирающего типа и артериоловенулярных анастомозов. Мелкие артерии и артериолы приобретают извилистую форму, имеют гипертрофированные стенки в результате частого спазма. У некоторых детей и у всех взрослых пациентов возникают морфологические проявления срыва компенсации. В биоптатах верхних конечностей регистрируются проявления престаза, стаза и даже тромбозов в артериях запирающего типа, дистрофия сосудистой стенки, эритродиапедез, сокращение количества капилляров.

В бассейне нисходящей аорты от мелких артерий и артериол капилляры расходятся веером, часто встречаются короткие капилляры, ориентированные перпендикулярно оси мышечных волокон, которые не являются типичными для скелетной мускулатуры. Декомпенсация в зонах низкого давления реализуется появлением венозного застоя, перивенулярного отека, лимфостазом, облитерацией некоторых артериол с дегенерацией мышечных волокон в их бассейне.

ГЕМОДИНАМИКА

При коарктации аорты большой круг кровообращения частично разъединен на два бассейна (верхний и нижний) с разными артериальными давлениями. Нарушения гемодинамики при этой патологии обусловлены тремя главными факторами:

- артериальной гипертензией верхней половины тела;
- относительным снижением давления в артериях нижней половины тела;
- разницей давления (градиентом) в верхнем и нижнем артериальных бассейнах.

Ограниченная пропускная способность аорты на уровне стеноза создает патологический градиент систолического давления между верхним и нижним артериальными бассейнами (градиент Гартмана). У наших пациентов он составлял

64±6,8 мм рт. ст. с индивидуальными колебаниями в пределах от 30 до 120 мм рт. ст. Вследствие этого возникает некоторая задержка крови в верхней компрессионной камере, а все ее составляющие, включая восходящую аорту и брахиоцефальные сосуды, компенсаторно расширяются. Практически все артериальные сосуды верхней половины тела находятся в состоянии постоянной гипертензии, а некоторые из них, в частности межреберные, несут кровь в обратном направлении. В связи с тем что градиент давления существует не только в период систолы, но и в период диастолы, переток крови из проксимальной части аорты в дистальную происходит непрерывно.

Поскольку в большинстве случаев в аорте на месте сужения остается рестриктивное отверстие, скорость крови в этом участке повышена. В широком посткоарктационном отделе струя создает турбулентные потоки, травмирующие стенку сосуда и способные привести к развитию аневризм аорты, которые мы наблюдали у 1,5% больных. В результате гипертензии возникают аневризмы в сосудах виллизиевого круга, повреждается барорецепторный аппарат.

Снабжение кровью органов нижней половины тела обеспечивается коллатеральным кровообращением, достаточным для функционирования таких важных органов, как почки, печень, спинной мозг, нижние конечности. Однако коллатеральный кровоток недостаточен для полноценного обеспечения периодически возрастающих функциональных нагрузок на эти органы. В раннем возрасте, когда происходит закрытие артериального протока, коллатеральное кровообращение часто бывает неадекватным, что может вызвать ишемию органов нижней половины тела. Она проявляется снижением функции почек и ацидозом. Одновременно происходит переполнение малого круга кровообращения. Гемодинамическая обструкция выводного тракта левого желудочка ведет к его гипертрофии и застойной недостаточности кровообращения. Важной гемодинамической особенностью кровотока в дистальной аорте является его демпфированный (сглаженный) характер, отсутствие систолических и диастолических колебаний. Это неестественное свойство кровотока нарушает механизмы функционирования микрососудистого русла и является главной причиной его компенсаторной и патологической перестройки.

У новорожденных состояние гемодинамики часто зависит от персистенции артериального протока (рис. 3). Это объясняется прежде всего слабым развитием коллатеральной сети. Нормальное по времени закрытие протока может стать причиной недостаточного кровоснабжения органов нижней части тела, особенно при предуктальной локализации сужения аорты. Вторая опасность связана с остро растущей перегрузкой левых отделов сердца при наличии сопутствующих аномалий, таких, как стеноз аортального устья, гипоплазия аортальной дуги, ДМЖП. Дуктусзависимое состояние является наибольшей угрозой для жизни новорожденных с коарктацией аорты. Задержать на некоторое время открытым артериальный проток помогает назначение аналогов ПГЕ$_1$, которые повышают постдуктальную перфузию путем шунтирования крови справа налево через проток из-за существующей легочной гипертензии.

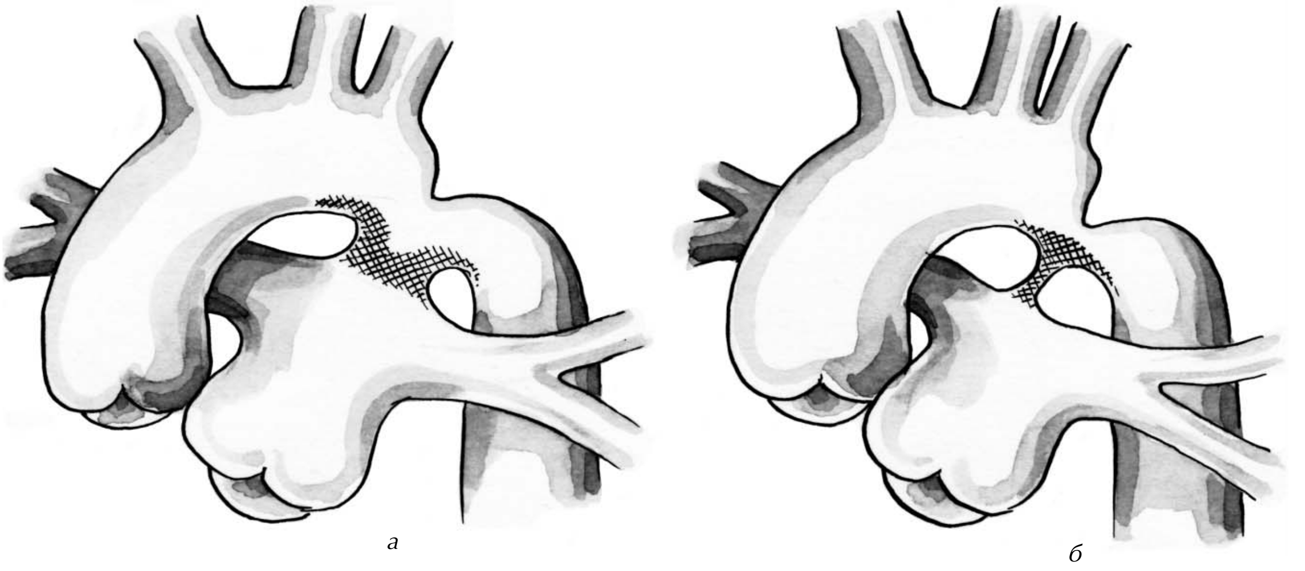


Рис. 3. Механизм усиления обструкции аорты после спонтанного закрытия ОАП при юкстадуктальной коарктации: *а* — ОАП функционирует, коарктация умеренная; *б* — ОАП закрылся, коарктация усилилась

Влияние коарктации аорты на сердце

Коарктация аорты приводит к обструкции выхода из левого желудочка, работа которого возрастает в 2 раза (14). Систолическое давление в желудочке повышается в соответствии с уровнем артериальной гипертензии, сердечный выброс обеспечивается компенсаторной гипертрофией миокарда. Сердечная недостаточность развивается не всегда, поскольку высокое диастолическое давление в восходящей аорте обеспечивает хорошее коронарное кровообращение. С возрастом мощность миокарда левого желудочка уменьшается, что приводит к его дилатации. Диастолическое давление в полости левого желудочка повышается, вследствие чего давление в левом предсердии и легочных венах также растет. Митрализация порока в некоторых случаях может достигать картины функционального митрального стеноза или относительной недостаточности левого AV-клапана.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА

Клиническая картина коарктации аорты зависит от возраста пациента, наличия сопутствующих аномалий сердца и анатомических особенностей самой коарктации.

Для изолированной коарктации аорты характерны две группы жалоб. Первая связана с синдромом гипертензии верхней части тела: головные боли, головокружения, носовые кровотечения, шум в ушах, мигание в глазах, ощущение пульсации сосудов головы, одышка, сердцебиение, кашель, за-грудинные боли и др. Вторая обусловлена синдромом относительной гипотензии нижней половины тела и может проявляться симптомами зябкости, слабости, усталости нижних конечностей, шаткости.

В анамнестических свидетельствах характерных признаков нет. Шум над сердцем, повышенное артериальное давление иногда выявляются случайно при медицинских осмотрах.

Одновременно с ростом организма у больного с коарктацией аорты формируется характерная конституция: «атлетическое» телосложение за счет гипертрофии мышц плечевого пояса и грудной клетки с несколько недостаточным развитием таза и нижних конечностей. Пациенты женского пола сравнительно часто отстают в развитии, невысокого роста, со слаборазвитой мускулатурой, иногда с внешними проявлениями синдрома Тернера. При исследовании больных с кариотипом синдрома Тернера у 12,5% из них определяли коарктацию аорты (28). В отличие от некоторых других ВПС, синдром Дауна не характерен для больных с коарктацией аорты. У пациентов с большими гемангиомами лица часто выявляют коарктацию и аномалию сосудов ЦНС (особенно патологию задней ямки Dandy-Walker) и глаз. Frieden и соавторы (29) приводят описанный в литературе 41 случай сочетания коарктации аорты с гемангиомами лица (*Phace syndrome*). При коарктации аорты часто встречаются синдром Kabuki (30), синдром Williams (31).

У большинства новорожденных с коарктацией аорты наблюдаются недостаточные масса и длина тела и непропорционально большая голова. Относительный размер головы определяют по соотношению окружности головы и массы тела (32). Эта и другие диспропорции тела возникают в результате аномального кровообращения еще в период внутриутробного развития.

При осмотре обращает на себя внимание заметная, иногда сильная пульсация сонных и подключичных артерий, аорты в яремной ямке. Цвет кожи верхних и нижних конечностей может быть неодинаков: возникает так называемый дифференциальный цианоз. Он характерен для предуктальной коарктации аорты, при которой кровоснабжение нижней части тела осуществляется за счет венозной крови из артериального протока.

На лучевых артериях определяется сильный, хорошего наполнения пульс. При пальпации верхних отделов грудной клетки выявляют пульсацию коллатеральных сосудов. Пульсация брюшной аорты и бедренных артерий значительно ослаблена или отсутствует.

Артериальное давление повышенно на верхних конечностях. На ногах лишь иногда удается определить давление аускультативным методом, при этом оно значительно ниже, чем на руках, с малой пульсовой амплитудой. У детей грудного возраста определить артериальное давление с помощью стандартной манометрии бывает трудно, достоверность измерения увеличивается при использовании ультразвукового исследования или пульсоксиметрии. Иногда коарктация аорты распространяется на устье левой подключичной артерии или смещается на дистальный отдел аортальной дуги. При этом устье левой подключичной артерии смещается каудальнее коарктационного сегмента, пульс на лучевой артерии ослаблен, артериальное давление на левой руке ниже, чем на правой, или совсем не определяется, поэтому измерение давления на обеих руках имеет важное диагностическое значение. При тяжелой сердечной недостаточности пульс может быть ослабленным на всех артериях из-за плохой перфузии.

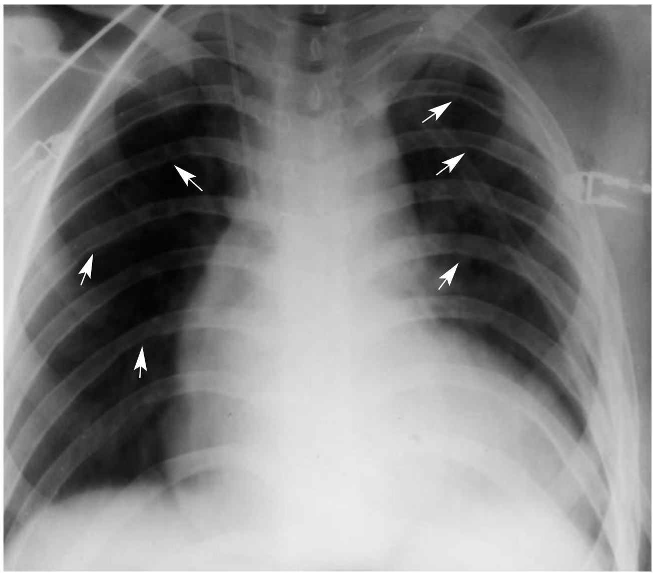


Рис. 4. Рентгенограмма пациента с коарктацией аорты. Стрелками показаны узуры по нижнему краю задних отделов ребер

У наших пациентов систолическое давление на правом плече в среднем составляло 170,6 мм рт. ст., диастолическое — 99,4 мм рт. ст.; на ногах оно колебалось в пределах 110 и 60 мм рт. ст. соответственно, и во всех случаях, когда его удавалось измерить, было значительно ниже, чем в плечевой артерии. Пульсовое давление на нижних конечностях также было значительно сниженным, иногда наблюдался аускультативный феномен одиночного тона Короткова.

Сердечный толчок у таких больных усилен. Во II–III межреберных промежутках слева выслушивается интенсивный систолический шум. Он распространяется на сосуды шеи и в межлопаточное пространство, больше с левой стороны. Шум создается струей крови, проходящей через сужение и коллатеральные сосуды, и колебаниями аортальной стенки (33). Главным источником шума является завихрение крови в посткоарктационной части аорты, так как при атрезии шумовые эффекты незначительны. Интенсивность шума зависит от степени сужения аорты (кроме случаев атрезии), развития коллатерального кровообращения и уровня артериального давления.

Рентгенологическое исследование обнаруживает симптомы гипертрофии левого желудочка, который принимает характерный вид: его левый край имеет закругленную форму, верхушка расположена на куполе диафрагмы, а правый контур сосудистого пучка смещается вправо за счет тени расширенной восходящей аорты. Левый контур сосудистого пучка отвесный вследствие расширения левой подключичной артерии. Диагноз подтверждают узуры (выемки) по нижнему краю задних отделов верхних ребер (рис. 4). Они чаще бывают билатеральными на уровне III–VII пар ребер, где межреберные артерии имеют наибольшее развитие. Узуры сначала формируются на правой стороне, количество их бывает разным.

На ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка. Для пациентов с этим симптомом характерно стойкое запаздывание реполяризации миокарда, появление отрицательных зубцов *T* и депрессия сегментов *ST* в крайних левых грудных отведениях. Это свидетельствует о систолической перегрузке миокарда.

На фонокардиограмме регистрируется систолический шум веретенообразной формы с эпицентром у основания сердца. Реже обнаруживают мезосистолический или протодиастолический шум. Максимальная амплитуда шума определяется во II межреберном промежутке слева, на сосудах шеи и в левом межлопаточном пространстве. У значительного количества пациентов шумы неспецифичны, а иногда и совсем отсутствуют, как это бывает при атрезии.

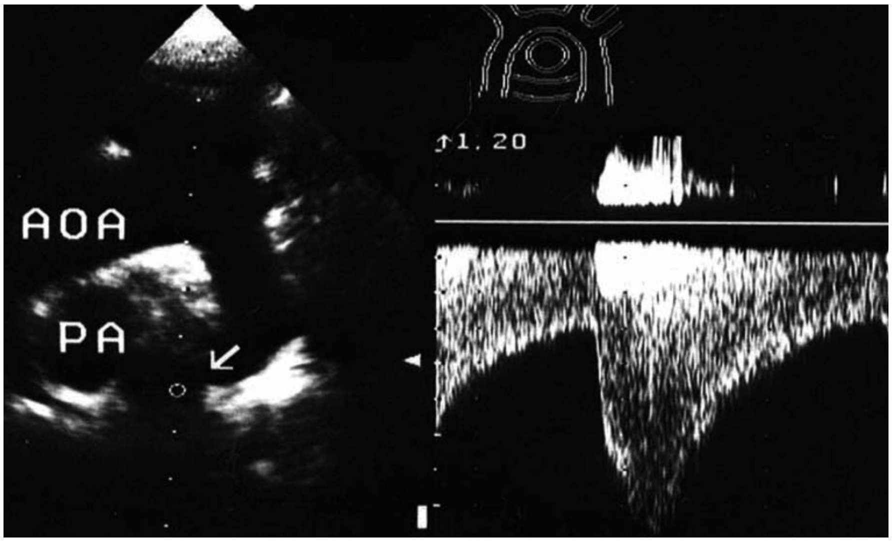


Рис. 5. Эхокардиограмма больного с коарктацией аорты. Стрелкой показано место коарктации

Значительное место в неинвазивной диагностике занимает УЗИ (рис. 5) с допплеровским эффектом. Ультразвуковая локация позволяет получить изображения коарктации аорты и смежных структур, но иногда это оказывается невозможным в связи с экранированием сужения легочной тканью. Вспомо-

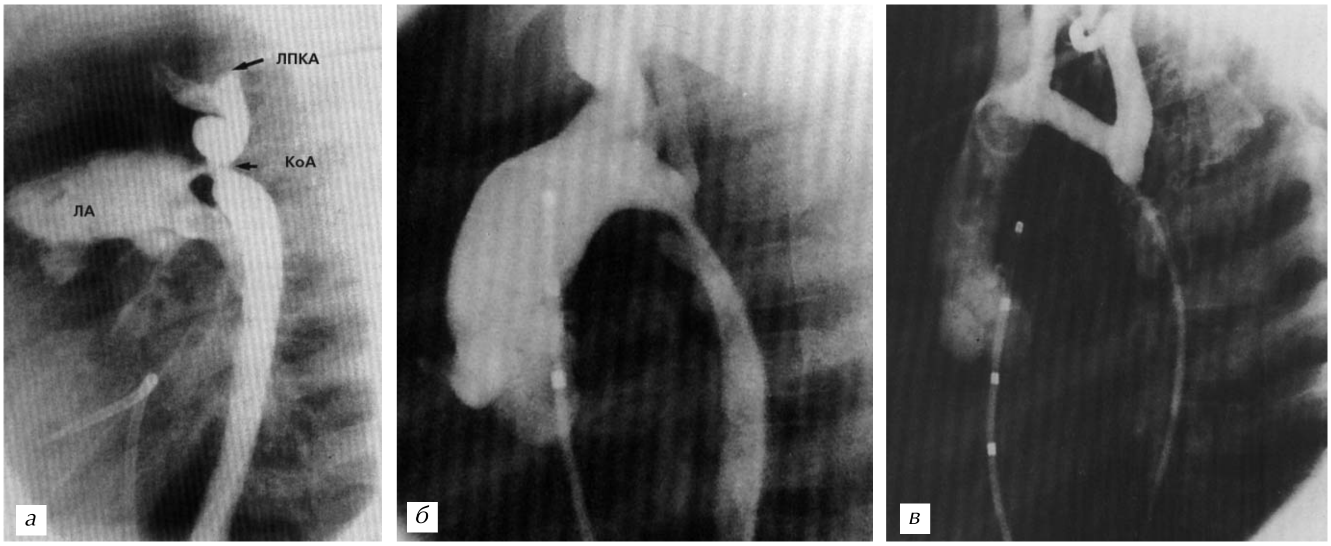


Рис. 6. Аортограммы при различных типах коарктаци аорты: *а* — дискретная юкстадуктальная коарктация (показана стрелкой) в боковой проекции; *б* — длинная коарктация аорты в боковой проекции. Виден широкий артериальный проток. Конец ангиографического катетер-маркера расположен в верхней полой вене; *в* — умеренная гипоплазия поперечной части дуги аорты диаметром 5 мм у младенца с коарктацией аорты и ДМЖП (КоА — коарктация аорты, ЛА – легочная артерия, ЛПКА — левая подключичная артерия)

гательным проявлением коарктации является снижение пульсации брюшного отдела аорты и непрерывность кровотока вследствие соответствующей функции коллатералей. Значительного прогресса в ранней диагностике коарктации аорты удалось достичь благодаря внедрению таких специфических методов ультразвуковой диагностики, как дородовое исследование плода, чреспищеводная и интраваскулярная ЭхоКГ (34). Sohn и соавторы (35) применили внутрисосудистый ультразвуковой контроль у больных с первичной и повторной коарктацией, что позволило следить за изменениями градиента давления, диаметра аорты, появлением трещин сосудистой стенки при баллонной дилатации, а также обнаружить аневризмы в отдаленном периоде.

Несмотря на то, что диагностика типичной коарктации аорты несложна, в некоторых случаях возникает потребность в зондировании с аортографией (рис. 6). Последняя целесообразна у больных с перерывом дуги аорты, при атипичной локализации сужения, наличии тяжелых сопутствующих аномалий сердца, легочной гипертензии, подозрении на аневризму и при планировании баллонной дилатации.

МРТ дает отличную визуализацию анатомии аорты (рис. 7). Этот неинвазивный метод может быть использован для диагностики коарктации и рекоарктации аорты (36, 37). Наблюдения von Schulthess и соавторов (38) показали, что у больных в возрасте от 3 лет до 31 года при МРТ удавалось идентифицировать место и длину сужения,

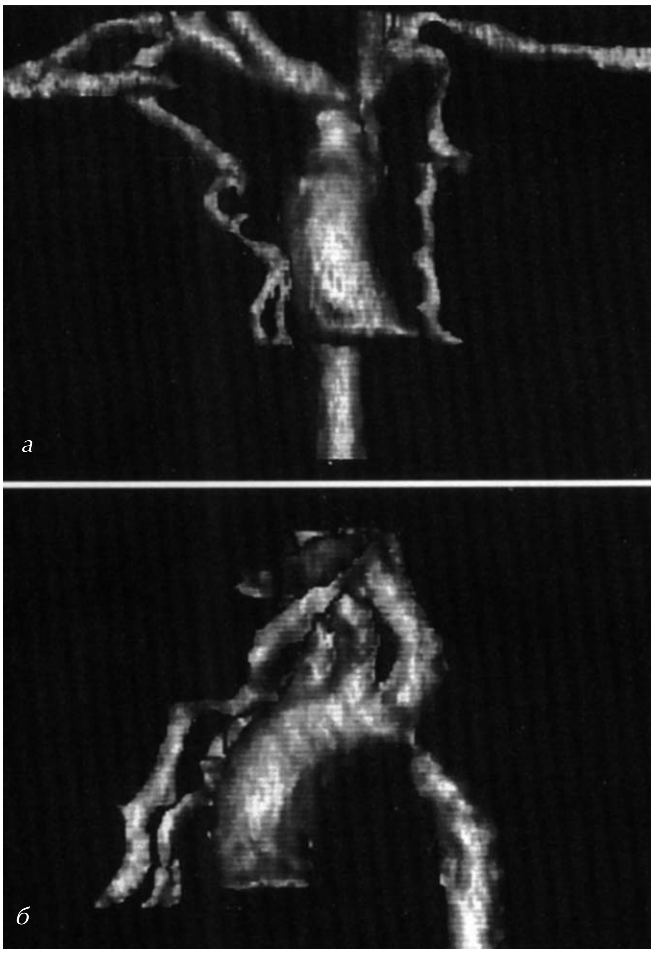


Рис. 7. Изображение коарктации аорты при МРТ в переднезадней (*а*) и боковой (*б*) проекциях. Дискретная коарктация расположена дистальнее левой подключичной артерии. Брахиоцефальные и внутренние грудные артерии расширены

состояние ветвей аортальной дуги, постстенотическую дилатацию и расширенные межреберные сосуды, а после операции этим методом можно обнаружить перианастомозную гематому, рестеноз и аневризму.

Идентификация коарктации аорты у новорожденных с функционирующим артериальным протоком трудна (39). Диагноз коарктации не вызывает сомнения, если у доношенного новорожденного диаметр перешейка аорты меньше или равен 3 мм или если этот диаметр составляет 4 мм и сочетается с непрерывным антеградным кровотоком в сегменте перешейка. Коарктацию аорты у доношенного ребенка исключают, если кровоток в артериальном протоке направлен исключительно из аорты в легочную артерию или если диаметр перешейка равен или превышает 5 мм.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Выживание младенцев с коарктацией аорты значительно зависит от степени сужения аорты, анатомического и функционального соотношения коарктации аорты и артериального протока, наличия внутрисердечных аномалий, темпа развития коллатерального кровообращения и других компенсаторных реакций со стороны сердечно-сосудистой системы. Имеет значение и терапевтическая поддержка, но ее эффективность достаточно ограничена. Среди младенцев с сердечной декомпенсацией летальность без хирургического вмешательства достигает 75% (15).

Cambell (16) изучила естественное течение коарктацией аорты у детей, которые родились в Ливерпуле в 1960–1964 гг. В течение первого года жизни умирали от 45 до 84% младенцев с этим пороком. В соответствии с исследованиями того же автора, из числа больных, которые смогли пережить наиболее критические первые 2 года жизни, 25% умирают в возрасте до 20 лет, 50% — до 30 лет, 75% — до 43 лет и 90% — до 55 лет. Средняя продолжительность жизни больных с коарктацией аорты в 2 раза меньше, чем у здоровых людей. Очень уязвимую группу составляют пациенты с атрезией в коарктационном сегменте, которые, по данным Кяндарян (17), в среднем доживают лишь до 17 лет. Существуют отдельные сообщения о необычно продолжительной жизни больных с коарктацией аорты, но они являются исключением из правила. Главными причинами смерти больных с этим пороком являются кровоизлияние в мозг, декомпенсация сердечной деятельности и разрыв аорты. Если больной выживет после церебрального инсульта, то на фоне растущей гипертензии осложнение повторяется (18, 19). Недостаточность левого желудочка становится причиной смерти 1 из 5 больных.

Разрыв аорты может произойти в любом возрасте (в среднем в 27 лет) и приводит к молниеносной смерти. У 17–21% больных это является следствием разрыва аневризм аорты или ее ветвей. У женщин с некорригированной коарктацией аорты разрывы могут наступить в период беременности (20). Аорта разрывается, как правило, на 1–4 см выше клапана, и происходит тампонада сердца. Imamura и соавторы (21) описывают случай расслоения аневризмы восходящей аорты у женщины 19 лет с коарктацией аорты и двустворчатым аортальным клапаном.

Может возникнуть тяжелое поражение почек. До внедрения антибиотиков достаточно частой причиной летальных исходов являлся сепсис, особенно у подростков (22).

Течение коарктации аорты неминуемо осложняют сопутствующие пороки сердечно-сосудистой системы. Мы обнаружили их у 31% пациентов с коарктацией аорты. Наиболее частыми были пороки аортального клапана, ДМЖП, митральные пороки (табл. 1).

Количество тяжелых осложнений коарктации аорты увеличивается в возрасте после 25 лет. Более 70% больных не доживают до 40 лет (23). Согласно Campbell (16), каждый год обычно умирают 3% больных. В течение жизни летальность распределяется неравномерно. Особую опасность представляют такие сопутствующие пороки, как аномалия Эбштейна, пороки Фалло, синдром Лютамбаше, ТМА. При их наличии наступает ранняя декомпенсация и больные умирают уже в первые недели жизни.

Тяжелая сердечная недостаточность, устойчивая к медикаментозному лечению, проявляется системной гипотензией, олигурией, острой почечной недостаточностью, тяжелым метаболическим ацидозом с неминуемым смертельным исходом (24, 25).

Если недостаточность кровообращения не возникла в первые 3–6 мес жизни, порок компенсируется развитием коллатералей и гипертрофии миокарда левого желудочка. Подавляющее большинство пациентов, которые пережили первый год своей жизни, в последующем не имеют симптомов сердечной недостаточности и живут до подросткового и даже взрослого возраста без особых проблем. По внешнему виду, росту и развитию эти пациенты не отличаются от здоровых людей, за исключением пациентов с синдромом Тернера.

Бураковский и соавторы (26) выделяли 5 периодов клинического течения коарктации аорты:

Таблица 1. Сопутствующие пороки сердца у 3000 больных с коарктацией аорты

Сопутствующие пороки	**Количество**	**Частота, %**
Открытый артериальный проток	302	10,27
Стеноз устья аорты	155	5,27
Недостаточность аортального клапана	123	4,18
Дефект межжелудочковой перегородки	99	3,37
Недостаточность митрального клапана	73	2,48
Комбинированный аортальный порок	44	1,50
Аневризма восходящей аорты	38	1,29
Субаортальный стеноз	24	0,82
Дефект межпредсердной перегородки	16	0,54
Кардиомиопатия	8	0,27
Стеноз легочной артерии	4	0,14
Стеноз митрального клапана	3	0,10
Митрально-аортальная недостаточность	2	0,07
Разрыв аневризмы синуса Вальсальвы	2	0,07
Аномалия Эбштейна	2	0,07
Фиброэластоз	2	0,07
Синдром Лобри–Пецци	2	0,07
Коарктация брюшной аорты	2	0,07
Псевдокоарктация аорты	2	0,07
Двойное отхождение магистральных сосудов	2	0,07
Транспозиция магистральных артерий	2	0,07
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1	0,03
Атриовентрикулярный септальный дефект	1	0,03
Единственный желудочек сердца	1	0,03
ВСЕГО	910	30,95

- критический (у новорожденных и грудных детей);
- адаптации (у детей дошкольного возраста);
- компенсации;
- относительной декомпенсации (в период полового созревания);
- декомпенсации (после 2-й декады жизни).

Особенную роль при коарктации аорты у новорожденных играют артериальный проток и гипоплазия дуги аорты. Нормальные инволюционные процессы в артериальном протоке могут создать угрозу для жизни уже в первые дни, особенно в случаях предуктального варианта порока или в сочетании с тяжелой гипоплазией дуги. Тяжелая патология аорты часто сопровождается внутрисердечными пороками, в результате чего легочный кровоток увеличен, а системный — снижен. Сочетание коарктации аорты с критической гипоплазией дуги аорты рассматривают как патологию, которая граничит с синдромом гипоплазии левых отделов сердца (27).

Особенности осложненного клинического течения и хирургическая тактика при коарктации аорты в младенческом возрасте

Почти у половины больных с коарктацией аорты клинические проявления порока обнаруживаются в первые месяцы жизни. Благодаря ОАП у пациентов при рождении может быть относительно нормальная гемодинамика, но такая стабильность сохраняется только к началу закрытия протока. Из-за отсутствия декомпрессии через коллатерали эти дети начинают задыхаться, плохо воспринимают еду, у них отмечаются гепатомегалия, цианоз и застойная сердечная недостаточность.

На время госпитализации младенцы с коарктацией аорты часто находятся в критическом состоянии. В типичных случаях легко прощупывается пульсация лучевой артерии, тогда как бедренный пульс очень слаб или не может быть определен пальпаторно. При наличии функционирующего артериального протока и во время инфузии простогландина, который поддерживает персистенцию артериального протока, клинический синдром смягчается. На аускультативную картину влияют сопутствующие аномалии сердца, которые имеют место у 75% пациентов с коарктацией аорты в течение неонатального периода (40).

На рентгенограмме грудной полости сердце заметно расширено, легочный рисунок усилен, вплоть до очевидного отека легких. Электрокардиография неизменно регистрирует гипертрофию правого желудочка, иногда с гипертрофией левого желудочка.

При наличии симптомов декомпенсированной коарктации аорты проводят интенсивное лечение. Оно включает внутривенное введение ПГЕ$_1$ (0,1 мг/кг/мин) и допамина. Лечение дополняют дигоксином и диуретиками. Наиболее тяжелых младенцев интубируют и переводят на искусственную вентиляцию. Пациентам со стойкой почечной недостаточностью может понадобиться абдоминальный диализ еще до операции.

Постоянная волна допплерЭхоКГ дает возможность измерить максимальную скорость посткоарктацонной струи, по которой вычисляют градиент, пользуясь модифицированным уравнением Bernoulli. У новорожденных эти результаты не всегда точны, так как большой дуктальный сброс повышает кровоток через перешеек аорты. Техника цветного картирования кровотока повысила точность диагноза. У большинства новорожденных этот способ является адекватным для оценки как самой коарктации аорты, так и сопутствующих аномалий сердца.

Если диагноз установлен и больной хорошо реагирует на лечебные мероприятия, коррекцию коарктации аорты выполняют в течение ближайших 12–24 ч. Однако если ребенок не реагирует на проведенное лечение адекватным улучшением гемодинамики и если продолжается ацидоз или анурия (или и то и другое), то операцию выполняют безотлагательно. Sidi и соавторы (41) показали, что у новорожденных с изолированной коарктацией аорты и симптомами рефрактерной к лечению острой сердечной недостаточности срочная операция сопровождается 30% летальностью. В связи с этим они к кардиотоническим средствам добавляли инфузию ПГЕ$_1$ в целях дилатации ОАП и, по их мнению, перешейка аорты. Это всегда приводило к ослаблению коарктации и сердечной недостаточности.

Абдоминальная коарктация

В отличие от грудной коарктации, абдоминальная локализация чаще встречается у лиц женского пола. Ключом к диагностике этой локализации сужения аорты является шум над животом и на спине в той же проекции, отсутствие узур верхних ребер и их слабые признаки в нижних ребрах вследствие ограниченной возможности развития коллатеральных сосудов в животе. Характерна склонность к судорогам мышц ног. Абдоминальная коарктация часто более длинная, чем грудная, и может вовлекать устья почечных артерий и других ветвей брюшной аорты. В крайних случаях абдоминальная коарктация распространяется до устьев бедренных артерий. Считается, что абдоминальная коарктация всегда приобретенная и возникает вследствие артериита дуги аорты и крупных сосудов (синдром Takayasu — болезнь отсутствия пульса). Патогенез абдоминальной коарктации в раннем детстве может отличаться от такового у взрослых. При синдроме Takayasu аортальные сегменты сужены за счет выраженной гиперплазии интимы, чередующейся с аневризмами. Диффузная природа поражения аорты и частая ассоциация с системной коллагеновой сосудистой патологией подчеркивают природу этого заболевания. Необычное реверсное различие пульса, при котором пульс на верхних конечностях отсутствует и пальпируется на бедренных артериях, особенно когда вовлечены почечные артерии и свободны бедренные артерии, иногда называют реверсной коарктацией. Является ли изолированная абдоминальная коарктация аорты врожденной патологией или поствоспалительным сужением ее просвета, неизвестно. Однако прогрессирующий характер этого заболевания и четкая предрасположенность лиц женского пола свидетельствуют в пользу болезни Takayasu.

Показания к операции

Отсутствие эффекта от консервативной терапии, большая вероятность тяжелых осложнений некорригированного порока, хорошие непосредственные и отдаленные результаты устранения коарктации аорты сделали хирургический метод лечения общепризнанным. По поводу «хирургического возраста» пациентов большинство авторов сходятся во мнении, отдавая предпочтение раннему вмешательству.

При наличии сопутствующих аномалий сердца часто возникают приступы сердечной декомпенсации в большом круге кровообращения (периферические отеки, гепатомегалия) или в малом круге (отек легких, цианоз). В таких случаях коррекцию необходимо выполнять по жизненным показаниям.

У пациентов старшего возраста при коарктации аорты может наблюдаться раннее развитие ишемической болезни сердца.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

В операционной мониторируют ЭКГ, центральное венозное и прямое артериальное давление. Анестезиолог назначает миорелаксанты внутривенно и интубирует больного. В желудок проводят зонд и катетеризируют мочевой пузырь.

Доступы

В большинстве случаев типичной локализации коарктации аорты операцию выполняют широким доступом через IV четвертый межреберный промежуток слева.

В некоторых случаях, в соответствии с локализацией сужения, хирургический доступ выполняют через III или V межреберный промежуток или через срединную продольную стернотомию. Последний доступ избирают преимущественно в случаях одновременной коррекции коарктации аорты и сопутствующих аномалий сердца в условиях искусственного кровообращения. При сочетании коарктации аорты с правосторонней дугой аорты используют доступ, симметричный левостороннему.

Мобилизация аорты

Начинают выделять аорту продольным рассечением медиастинальной плевры выше и ниже сужения. Нужно иметь в виду, что с латеральной стороны над и под аортой проходят разного диаметра и почти незаметные лимфатические сосуды. При их повреждении в последующем может возникнуть послеоперационная лимфорея. Слева вдоль аорты проходит *truncus sympaticus*, а справа — *n. vagus*. Диссекцию коарктации аорты начинают с левой подключичной артерии, под которую подводят толстую ниточную держалку или тесьму.

Подтягивая левую подключичную артерию за держалку, разделяют рыхлую клетчатку вокруг этой артерии и верхнего отдела перешейка аорты. Главная цель в это время — подвести держалку под нисходящую аорту проксимальнее артериальной связки (или протока). Необходимо учитывать возможность повреждения слишком хрупкой артерии Abbott, из которой может возникнуть опасное кровотечение, так как аорта еще плохо контролируется и на нее трудно наложить зажим. Вторым обстоятельством, которое затрудняет выделение аорты, является достаточно прочная фиксация сосуда с правой стороны фиброзной аортоперикардиальной связкой.

Следующий момент диссекции намного легче, он заканчивается подведением держалки под аорту ниже артериального протока.

До тех пор, пока аорта фиксирована артериальной связкой (протоком), она почти не мобильна. Поэтому следующим этапом операции является выделение, перевязка и рассечение между лигатурами этой связки, или ОАП. Перевязку и рассечение протока можно сделать при пережатой аорте. После этого аорта в значительной мере выпрямляется, становится мобильной, и иногда уже в этот момент появляется небольшая пульсация дистального отдела нисходящей аорты.

Большая осторожность необходима и в следующих действиях, нацеленных на выделение дистального сегмента коарктации аорты. Это связано с опасностью кровотечения при обработке тонкостенных расширенных межреберных артерий, местами с аневризматическими выбуханиями. В большинстве случаев можно ограничиться перевязкой двух пар этих сосудов. Начинают действия с манипуляции на левых артериях, которые лучше доступны и легче контролируются при повреждении. После пересечения артерий левой стороны переходят к обработке правых межреберных артерий. Когда они становятся заметными, под последний из намеченных для обработки сосудов осторожно подводят держалку. Подтягивая за две дистальные лигатуры, поочередно перевязывают все сосуды между ними.

Необходимо учесть, что с правой стороны аорты проходят одна или несколько более мелких пищеводных и бронхиальных артерий, которые следует разделить раньше правых межреберных.

Общим правилом обработки коллатеральных сосудов и ветвей аорты должна быть первоочередная перевязка этих артерий с дистальной стороны. Кроме того, периферические лигатуры целесообразно провести через окружающие бессосудистые ткани, чтобы в последующем избежать сползания этих лигатур. Когда аорта мобилизована на необходимом протяжении, приступают к устранению коарктации наиболее подходящим способом. Предварительно желательно выполнить пробное пережатие аорты на короткий промежуток времени, чтобы удостовериться, что проксимальное давление не выросло излишне, а дистальное — не упало до неэффективного уровня. Практически после пережатия аорты артериальное давление не должно достигать 200 мм рт. ст., но повышение его у взрослого пациента до 160–180 мм рт. ст. допустимо, поскольку при таком его уровне обеспечивается эффективный дистальный кровоток и нет угрозы церебральных повреждений. Считается, что в дистальном бассейне среднее давление не должно падать ниже 50–60 мм рт. ст., иначе возникает угроза поражения спинного мозга. Дополнительным показателем эффективности дистальной гемодинамики является мониторинг диуреза, но этот показатель несколько инерционный. Одновременно с проверкой гемодинамических последствий пережатия аорты следует оценить податливость сегментов аорты, удостовериться, достаточна ли она для запланированного способа коррекции.

Характеристика и выбор способов коррекции

В процессе развития хирургического лечения коарктации аорты было предложено много разных технических приемов в целях устранения стеноза. Каждый из них имеет свои модификации. Однако чаще всего используют несколько принципиально отличных типов операции, а именно: резекцию сужения с анастомозом «конец в конец», протезирование, боковую аортопластику заплатой, обходное шунтирование, приемы с привлечением тканей левой подключичной артерии (по Blalock или Waldhausen). С 1982 г. коарктацию аорты иногда расширяют путем эндоваскулярной баллонной дилатации (по Labadidi).

Резекция коарктации аорты с анастомозом «конец в конец»

Впервые эту операцию осуществили Crafoord в 1944 г. (2) и Gross в 1945 г. (3). Метод в течение длительного времени оставался наилучшим. Особенно широкое применение он находил при лечении пациентов младшего возраста.

Техническое выполнение этого типа операции осуществляют следующим образом. На дугу аорты дистальнее левой общей сонной артерии накладывают сосудистый зажим. Иногда дугу аорты и левую подключичную артерию удается пережать одним общим зажимом. На дистальный отдел аорты зажим накладывают так, чтобы функционирующие коллатерали остались за пределами операционного поля.

Резекцию стеноза выполняют на необходимом протяжении. При этом пытаются достичь максимальных размеров анастомоза за счет широкой резекции узких сегментов и избежать избыточного натяжения аорты в месте анастомоза.

В большинстве случаев эти два хирургических желания плохо совмещаются. Во-первых, если воспринять гипотезу о роли артериального протока в формировании коарктации аорты, то резекция должна удалить все возможные остатки этого сосуда из аортальной стенки. Во-вторых, престенотический сегмент часто бывает также узким на значительном протяжении и его эффективное отверстие плохо сопоставляется с расширенным постстенотическим сегментом. В-третьих, вблизи коарктации аорты, особенно в престенотическом отделе, даже у детей существуют атеросклеротические изменения, которые делают аортальную стенку хрупкой. В-четвертых, уже у старших детей, а особенно у взрослых, даже широкая диссекция дистальной дуги не обеспечивает податливости аорты навстречу анастомозу, в связи с этим необходимо выполнять предшествующее широкое скелетирование постстенотической части аорты, эластичность которой несколько лучше.

Первые анастомозы осуществляли после поперечной резекции наиболее узкого места. Концы аорты сближали зажимами и сшивали между собой. Как правило, заднюю губу анастомоза выполняли непрерывным обвивным швом, а переднюю — отдельными П-образными швами. Иногда переднюю часть анастомоза формировали отдельными узловыми швами. Созданный таким образом анастомоз бывает удовлетворительным лишь у пациентов среднего детского возраста с эластичной аортой, при условии достаточного диаметра в проксимальном отделе. Именно из-за этого обстоятельства и появились альтернативные способы коррекции с вживлением разных вставок.

Современная техника анастомоза «конец в конец» (рис. 8) позволяет достичь создания достаточного по ширине анастомоза, обеспечить некоторую перспективу последующего роста анастомоза и одновременно избежать избыточного натяжения на швах. Способ позволяет корригировать достаточно значительную по длине гипоплазию престенотического отдела аорты. Суть его заключается в том, чтобы за счет суженного престенотического отдела создать лишь задний лоскут анастомоза, а переднюю часть сформировать, накрыв этот лоскут более широким, выкроенным из постстенотического сегмента. Эти лоскуты легко создают, выполнив два продольных разреза сосуда после удаления коарктации. Один из них проводят в проксимальном направлении на престенотическом сегменте, в большинстве случаев по левой поверхности аорты, иногда с переходом на ствол подключичной артерии. На постстенотическом сегменте адекватный разрез проводят по правой поверхности аорты в дистальном направлении.

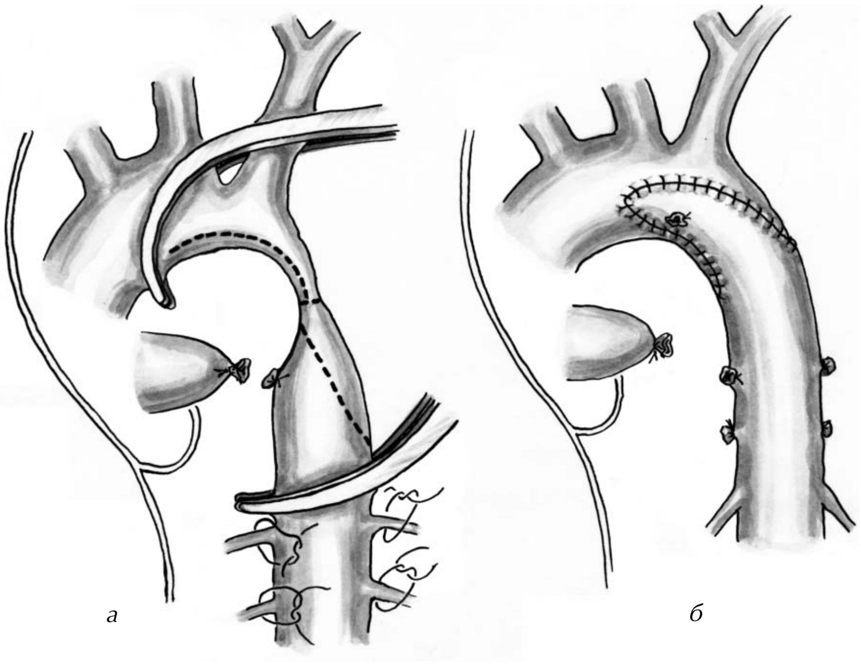


Рис. 8. Техника анастомоза «конец в конец», предусматривающая удлинение линии шва: *а* — разрезы аорты; *б* — вид после создания расширенного анастомоза

Два образовавшихся лоскута адаптируют незначительным подстриганием и сближают зажимами. Сшивание лоскутов начинают от наиболее отдаленного заднекаудального угла и дальше проводят обвивной непрерывный шов по задней поверхности справа налево к краниальному концу разреза на корне подключичной артерии. Второй иглой подобным образом сшивают правую сторону анастомоза. Когда нити встречаются, их связывают между собой. Завершенный анастомоз имеет форму удлиненного овала с достаточно широким диаметром вновь созданного сегмента в любом месте. Еще одно преимущество расширенному современному анастомозу «конец в конец» обеспечивает шовный материал на основе полидиоксанона (PDS), который постепенно абсорбируется в течение 2 мес после операции. Наиболее пригодным шовным материалом для детей первого года являются нити PDS 60, 70, а у старших детей — PDS 50. У взрослых и старших детей можно воспользоваться проленом или полипропиленом. Amato и соавторы (42) пользовались сначала нитями PDS (фирма «Eticon»), но из-за сложности управлением памятью шва и проблемы затягивания стали применять нити лучшего качества из полигликоната (Максон, фирма «Davis a. Geck»). Чтобы свести к минимуму риск недостаточности анастомоза, у младенцев часть передней губы можно сшить отдельными швами, однако следует иметь в виду, что это продлит время окклюзии аорты.

Коррекция гипоплазии дистальной и проксимальной дуги (захватывающей сегменты A, B и C) требует расширенной реконструкции аорты (рис. 9). Перевязывают необходимое количество межреберных артерий и выделяют аорту из окружающих тканей для обеспечения хорошей податливости сосудов. Изогнутым сосудистым зажимом изолируют область реконструкции, включая часть стенки восходящей аорты и оставляя безымянную артерию. Перевязывают и пересекают артериальный проток, резецируют часть перешейка и нисходящей аорты, содержащих ткань протока, и рассекают вдоль вогнутую нижнюю стенку аорты с переходом на восходящую аорту (см. рис. 9, *а*). Нисходящую аорту анастомозируют с поперечной дугой и перешейком аорты (см. рис. 9, *б*).

Резекция коарктации и протезирование аорты

В начальном периоде развития хирургии коарктации аорты для замещения удаленного сегмента сосуда иногда пользовались гомотрансплантатами аорты. Впервые замену резецированного сегмента аорты аортальным гомотрансплантатом произвели в 1948 г. Gross и соавторы (43). В литературе были сообщения о благоприятных последствиях операции (44, 45), но большинство из них закончилось плохо. О хороших долговременных последствиях гомотрансплантации аорты при данной патологии нам не известно.

После внедрения синтетических трубок, пригодных для протезирования сосудов, этот метод использовали достаточно широко. Первым протез для коррекции коарктации аорты применил Bahnson в 1949 г. (46). Обычными показаниями к этой операции считают:

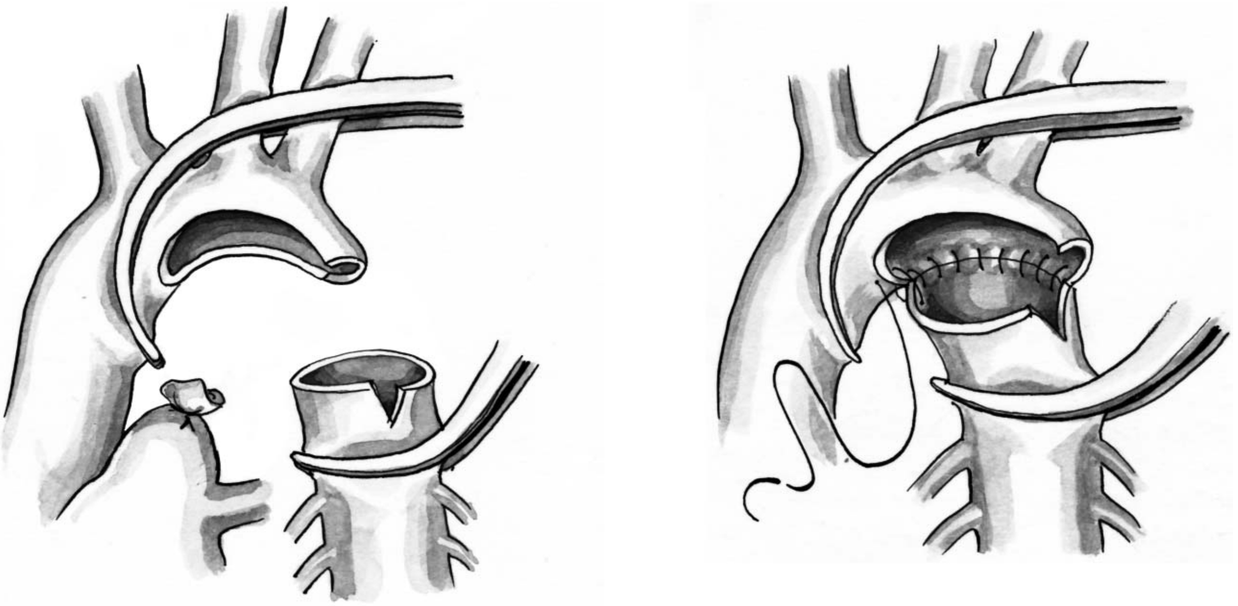


Рис. 9. Расширенный анастомоз при коррекции сочетания коарктации перешейка с гипоплазией дуги

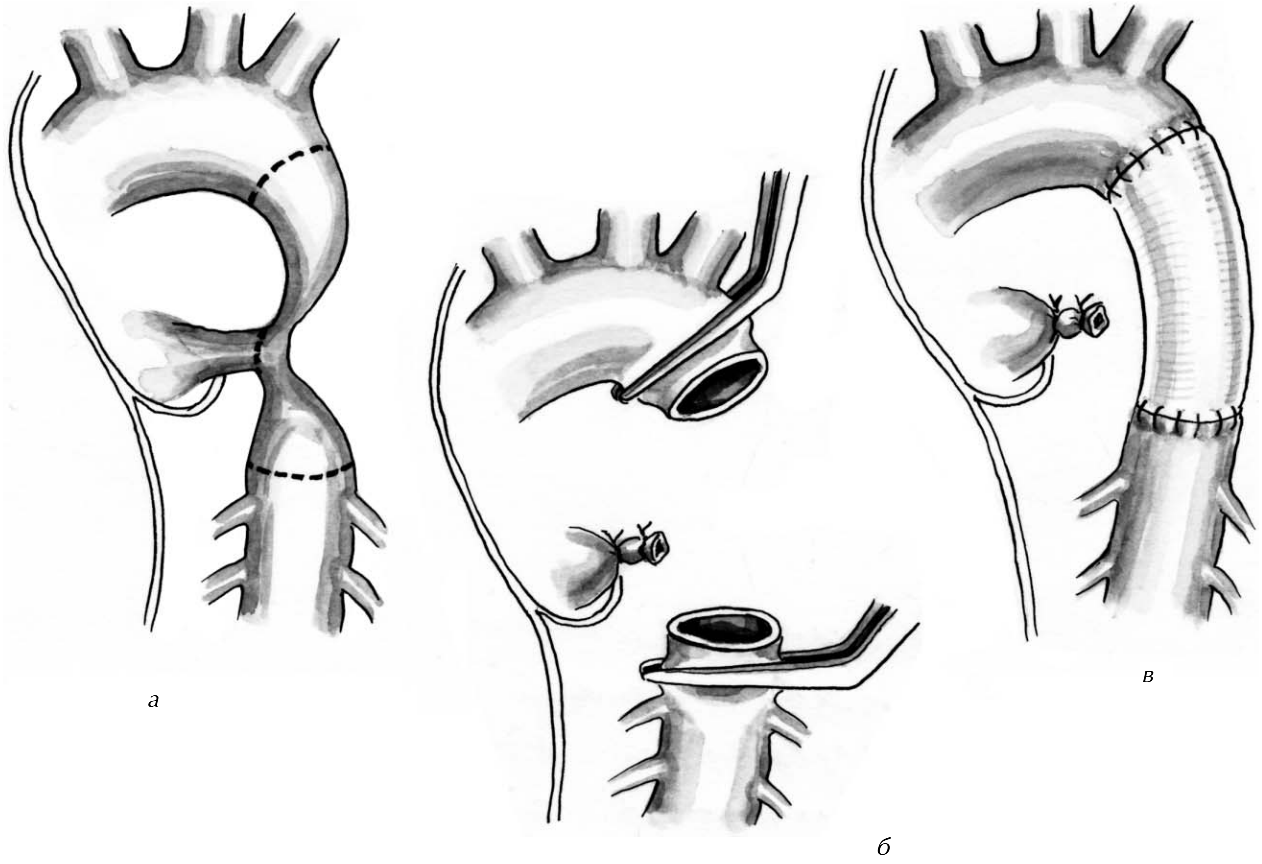


Рис. 10. Резекция коарктации аорты с имплантацией сосудистого протеза: *а* — планируемый обьем резекции; *б* — продемонстрирована невозможность сближения культей; *в* — вид после имплантации протеза

- большую длину суженного сегмента, при удалении которого даже после широкой мобилизации аорты невозможно создать анастомоз «конец в конец»;
- значительное несоответствие диаметров аорты выше и ниже суженной части;
- деструктивные изменения сосудистой стенки;
- наличие аневризмы аорты в зоне коарктации.

Вживление протеза позволяет заменить часть аорты на необходимом протяжении, адаптировать протез с аортой в наиболее выгодных местах, достичь некоторой гиперкоррекции стеноза с перспективой на будущий вырост пациента, уменьшить натяжение на швах до минимального (рис. 10).

Главным недостатком сосудистого протеза является его абиологичность. Он никогда не будет замещен собственными тканями и отличается по своим гидродинамическим свойствам от сегментов аорты, которые соединяет. При вживлении протезной трубки тратится почти вдвое больше времени на выполнение двух анастомозов с аортой. В связи с отсутствием способности к росту в ширину, его соединения с аортой выполняют сплошными обвивными швами. У взрослых пациентов, у которых имеются значительные атеросклеротические изменения аорты, при создании анастомозов могут быть использованы в отдельных местах или на всем протяжении анастомоза П-образные швы с опорными прокладками из кусочков тефлонового фетра. При выборе шовного материала преимущество отдают пролену (полипропилену). Некоторые авторы рекомендуют избегать использования шелковых нитей, которые со временем рассасываются, так как это может ослабить связь аорты с протезом.

Для лучшей адаптации с аортой концы протеза срезают наискось и этим увеличивают эффективное отверстие анастомоза. Длину протезной вставки рассчитывают, исходя из конкретной анатомической ситуации, но каждый раз уточняют уже после завершения первого (как правило, проксимального) анастомоза. Этот момент имеет большое значение, так как избыток длины может обезобразить коррекцию за счет частичного или полного перегиба, а дефицит длины влечет неоправданные технические трудности во время выполнения последнего анастомоза и становится причиной избыточного натяжения на швах.

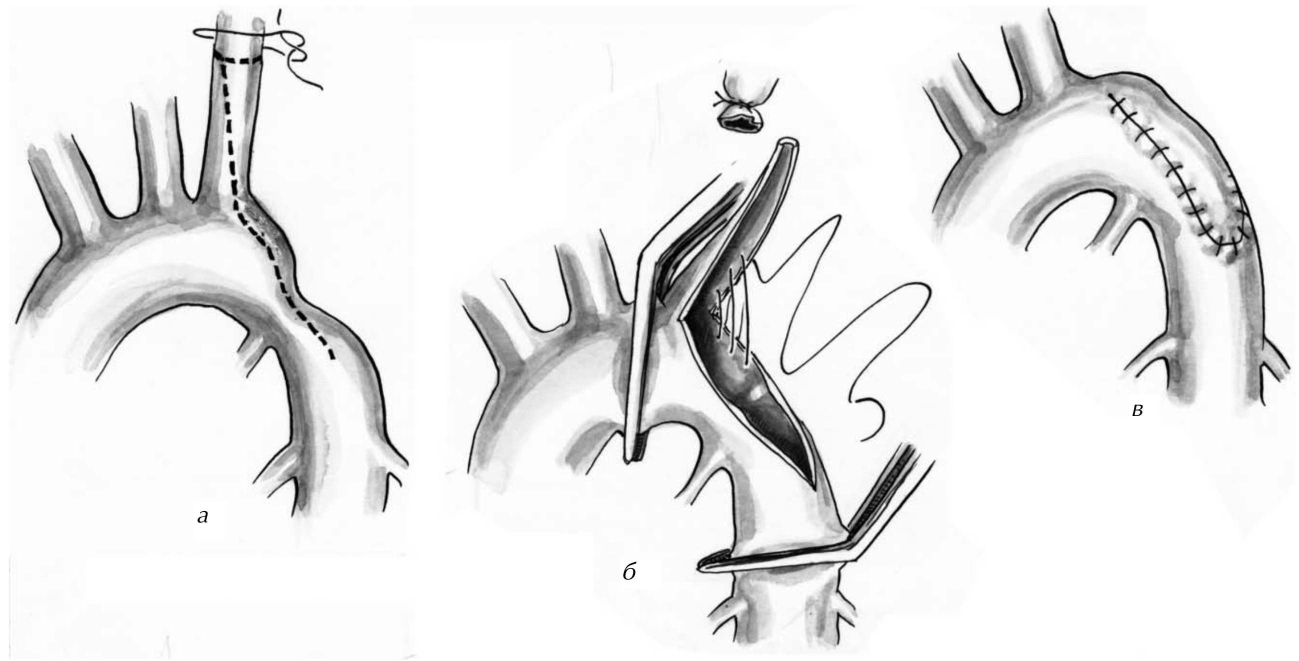


Рис. 11. Истмопластика лоскутом подключичной артерии на ножке (по Waldhausen): *а* — планирование разрезов; *б* — формирование и подшивание лоскута; *в* — вид после пластики

Истмопластика аорты

Истмопластика лоскутом из левой подключичной артерии по Waldhausen

В 1964 г. Waldhausen и Nahrwald (47) сообщили о своем методе, который стал наиболее конкурентоспособным при коррекции коарктации аорты у детей самого младшего возраста. Эту технику назвали методом Waldhausen, хотя известно, что первую операцию пластики аорты лоскутом из левой подключичной артерии осуществил еще в 1951 г. Shumacher (48). На рис. 11 изображен принцип выполнения аортопластики лоскутом из левой подключичной артерии на ножке. Недостатки этой операции в раннем послеоперационном периоде связаны с ишемией левой руки. Были сообщения о случаях гангрены конечности. В более отдаленные сроки часто наблюдаются некоторое отставание конечности в росте, отсутствие пульса, повышенная чувствительность к охлаждению.

Чтобы уменьшить негативные последствия этой операции, Fournier и соавторы в 1985 г. (49) разработали свою модификацию, при которой аортопластика по Waldhausen дополняется реплантацией дистального конца левой внутренней грудной артерии в нисходящую аорту. Авторы разъединяли артерию на расстоянии 15 см от ее начала, а проксимальную культю анастомозировали в реконструированную зону аорты по типу «конец в бок». Такое дополнение к технике Waldhausen обеспечивает ретроградный приток крови из аорты в дистальную культю подключичной артерии и помогает избежать ранних и поздних последствий ишемизации левой верхней конечности и вертебробазилярного бассейна.

Deuvaert и соавторы (1985) модернизировали операцию Waldhausen для случаев коарктации аорты в зоне дистальной дуги (реверсивный метод Waldhausen) (рис. 12).

Шарыкин (10) сообщил, что в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева модифицировали этот метод. В этом центре сначала выполняют ограниченную резекцию суженной аорты и сшивают заднюю губу анастомоза сплошным швом, а затем закрывают дефект, который остался в аорте, лоскутом левой подключичной артерии на ножке, как при операции Waldhausen. Благодаря такой модификации исчезают некоторые недостатки операций с использованием лоскута левой подключичной артерии, обусловленные последующим отрицательным влиянием остатков коарктационного шельфа на ламинарность кровотока.

Авторы отдали преимущество такой модификации, применив ее у 98 пациентов из 136 прооперированных в возрасте от 11 дней до 3 мес. Эта же техника коррекции позже опубликована как оригинальная группой хирургов из Токио (50), которые с 1991 по 1998 гг. прооперировали 5 больных с

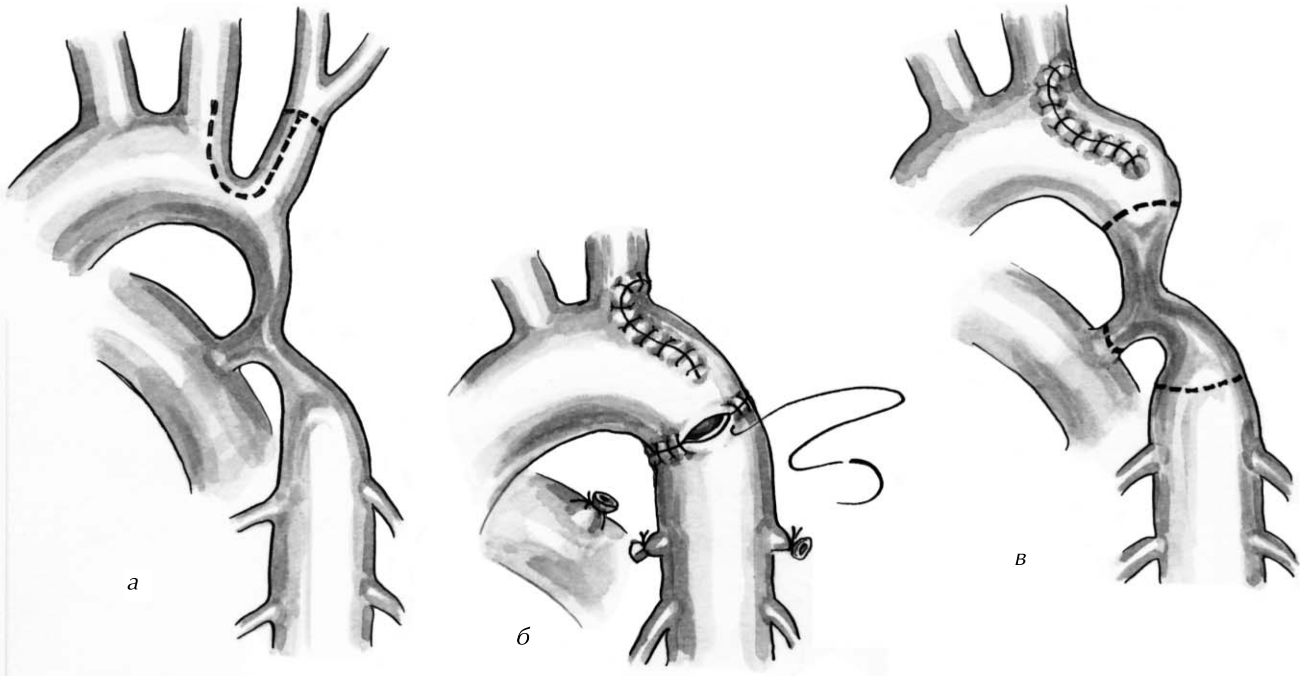


Рис. 12. Реверсивная аортопластика гипоплазированной дистальной дуги лоскутом левой подключичной артерии (по Deuvaert): *а* — планирование разрезов на дуге; *б* — вид после коррекции дуги, планирование объема резекции коарктации; *в* — завершение анастомоза аорты

рекоарктацией и первичной коарктацией аорты при осложнении ее длинной гипоплазией перешейка.

Аортопластика лоскутом из синтетической ткани

Метод был разработан в 1955 г. Vosschulte (51). Идея операции заключается в использовании ромбовидного лоскута синтетической ткани для расширения узкого сегмента аорты. Moor и соавторы (52) отзывались о пластике заплатой как об одном из лучших методов оперативного лечения коарктации аорты, тогда как российские хирурги (53, 54) относились к нему достаточно сдержанно. Последние утверждали, что эту разновидность операции следует использовать лишь у некоторых больных с диафрагмальной формой сужения, если соседние отделы аорты нормально развиты и после рассечения артериальной связки аорта выпрямляется.

Соловьев и Химлян (33) допускали возможность последующего роста перешейка за счет оставленной собственной стенки аорты. Королев и Охотин (55) избегали истмопластики, так как считали, что оставленный мостик аорты имеет аномальную структуру и в последующие годы может стать зоной патологического рубцевания и атероматозного перерождения. Наши собственные наблюдения предостерегают от широкого использования данного метода (56) в связи с повышенной опасностью формирования аневризм в зоне аортопластики в отдаленном периоде. Такой же является мысль и многих других хирургов. Однако Underleider (57) допускает целесообразность аортопластики заплатой из гортекса даже у самых молодых детей из-за того, что эластичность этого материала приближает его гемодинамические характеристики к качествам нативной аортальной стенки.

Главное условие адекватности способа непрямой истмопластики заключается в создании перешейка с диаметром, который будет достаточным для необструктивного кровотока и в будущем, т. е. с гиперкоррекцией. Для этого необходимо вживлять заплату достаточно большого размера. Верхний полюс заплаты заводят на ствол левой подключичной артерии, а нижний — на постстенотическое расширение аорты (рис. 13).

Другие модификации аортопластики

В 1985 г. Campalani и соавторы (58) предложили свою модификацию аортопластики, при которой вместо синтетической заплаты используют лоскут, выкроенный из левой внутренней грудной артерии. Гиперплазия этой артерии, как и других артериальных сосудов с коллатеральной функцией, характерна для тяжелой коарктации аорты, которая сопровождается атрезией или тубулярным недоразвитием аорты на большом протяжении. Недостаток техники Campalani заключается в том, что

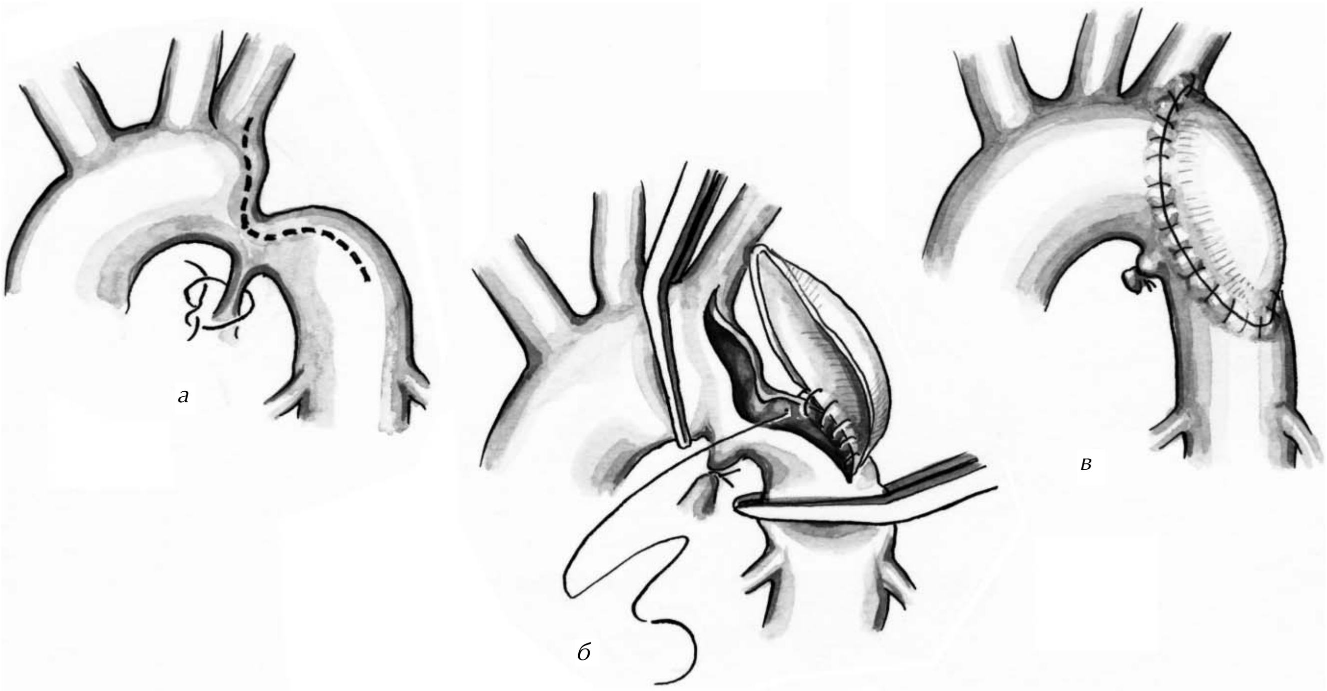


Рис. 13. Истмопластика синтетической заплатой по Vosschulte: *а* — планируемый разрез аорты; *б* — имплантация синтетической заплаты; *в* — вид после пластики

весь коарктационный шельф навсегда остается в аорте и в дальнейшем искажает местную гемодинамику турбулентностью, как и после операции по Waldhausen.

В 1998 г. мы использовали идеи, заложенные в предыдущих способах коррекции, и вместе с тем избежали присущих им недостатков. Мы посчитали целесообразным выполнить частичную резекцию длинного сужения аорты, экономно удаляя 3–4 см наиболее узкой зоны вместе с коарктационным шельфом. Остатки суженных сегментов на обеих культях разрезали продольно за пределы коарктации, после чего культи сближали и сшивали для образования заднего полукруга анастомоза. Дефект аортальной стенки в форме челнока закрывали заплатой из внутренней грудной артерии (рис. 14). Необходимой длины сегмент этой артерии удаляли непосредственно перед пережатием аорты. Таким образом удалось избежать протезирования у определенной части больных с длинной коарктацией. Но мы считаем нецелесообразным распространять эту оперативную технику на все варианты коарктации, которые можно корректировать путем простой или расширенной резекции с анастомозом «конец в конец».

Еще один оригинальный способ избежать синтетической ткани путем использования лоскута из левой подключичной артерии разработан De Mendonsa в 1985 г. (рис. 15). Прием апробирован некоторыми хирургами, но не получил широкого распространения. Более того, Messmer и соавторы (59) наблюдали после таких операций 43% рестенозов. На повторных операциях они находили массивное утолщение аортальной стенки и смещение левой подключичной артерии. Авторы заподозрили, что причиной этих изменений может быть слишком сильное продольное натяжение артерией. Другой недостаток операции связывают с коарктационным шельфом, который остается в аорте.

Обходное шунтирование аорты

В 1960 г. Morris и соавторы (60) впервые воспользовались шунтированием коарктации аорты. De Bakey (61) детально разработал и широко внедрил в клинику технику обходного шунтирования.

Метод используют почти исключительно в вынужденных ситуациях в целях уменьшения хирургического риска или в случаях нетипичной коарктации (рис. 16). Преимуществом обходного шунтирования является возможность вживления сосудистого протеза без полного зажатия аорты. Сосуд отжимают частично сбоку, используя специальный зажим. Еще одно преимущество этого способа заключается в том, что практически всегда имеется возможность имплантации сосудистого протеза необходимого диаметра с учетом наиболее отдаленной перспективы. Обычно бывает достаточным протез диаметром 18–20 мм.

Недостатком метода является его неанатомичное размещение, которое по форме напоминает

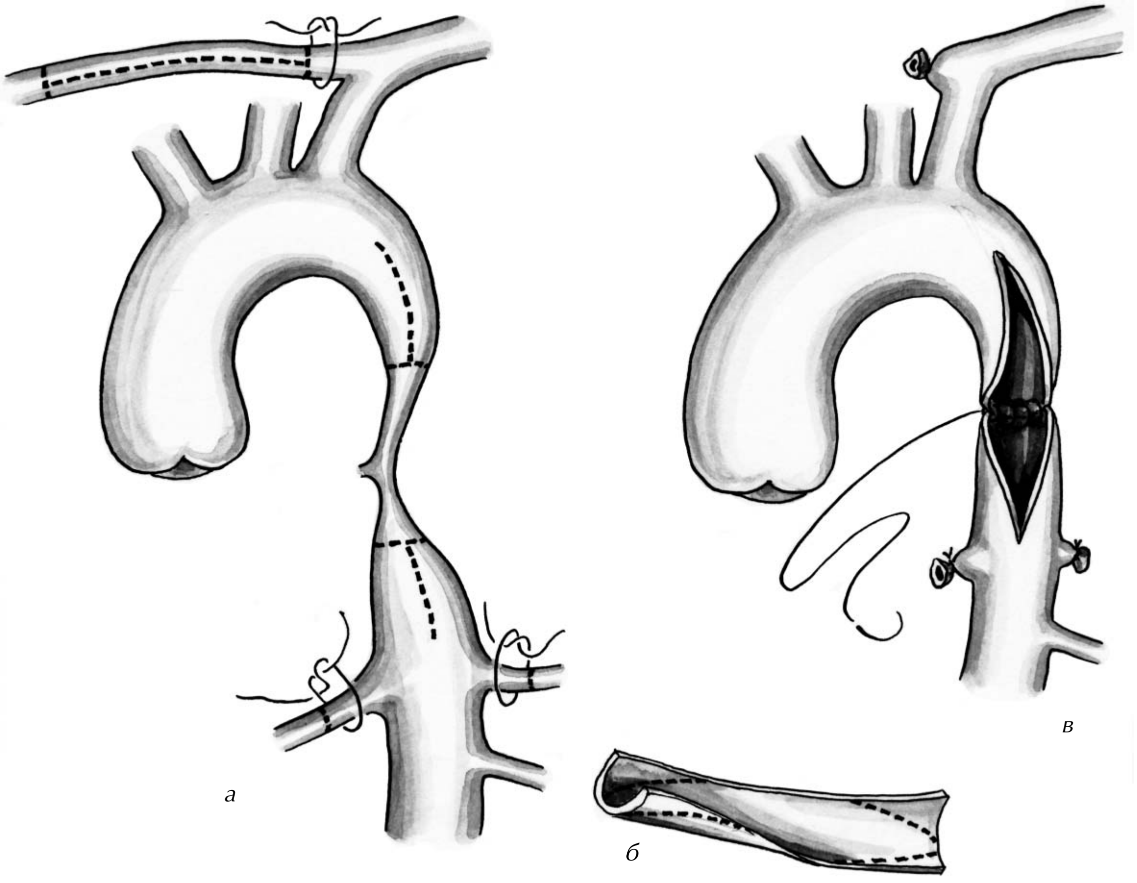


Рис. 14. Комбинированная аутопластика аорты с тубулярной гипоплазией перешейка путем аортопластики (анастомоз «конец-в-конец» и заплата из левой внутренней грудной артерии) по способу С.Е.Дыкухи: *а* — планируемые разрезы аорты и внутренней грудной артерии; *б* — подготовка лоскута из внутренней грудной артерии; *в* — ладьевидный дефект для имплантации лоскута

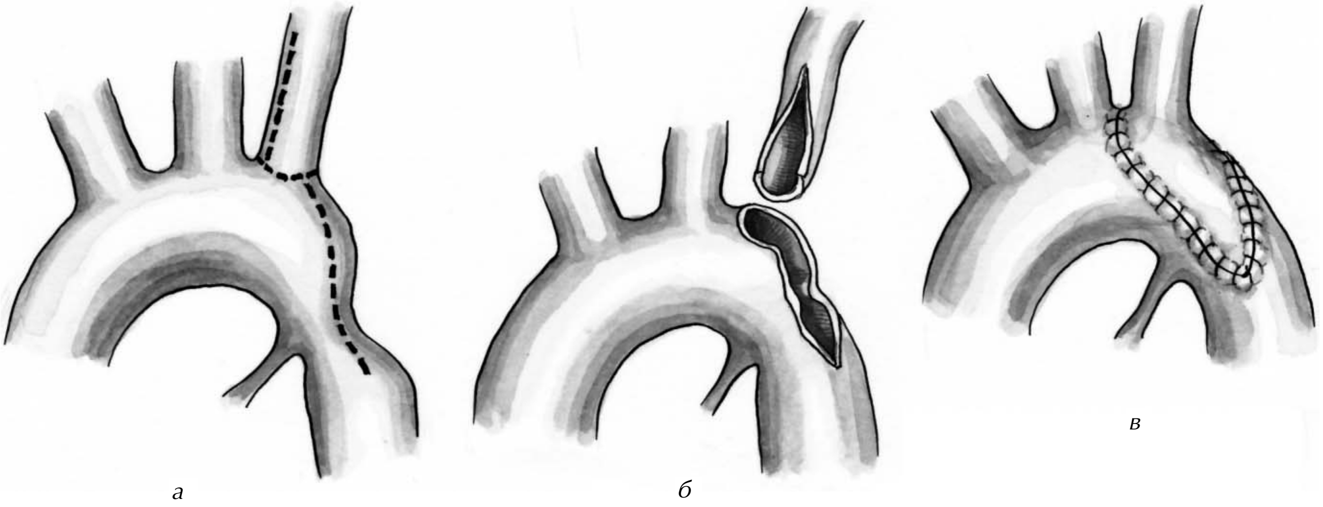


Рис. 15. Аортопластика путем дистального смещения левой подключичной артерии по De Mendonsa: *а* — планируемые разрезы; *б* — подготовка к реплантации подключичной артерии; *в* — вид после реплантации

чемоданную ручку. Шунт по меньшей мере дважды отклоняет кровоток и может создавать собственные зоны турбулентности. Этот метод нежелательно использовать у младших детей.

Если есть серьезные сомнения в возможности выполнения анастомоза «конец в конец», то следует подумать об альтернативных методах, таких, как операция Waldhausen или протезирование. Нужно усвоить золотое правило хирургии: в выборе метода коррекции не должно быть шаблона и необходимо руководствоваться конкретной анатомо-гемодинамической ситуацией, учитывая все

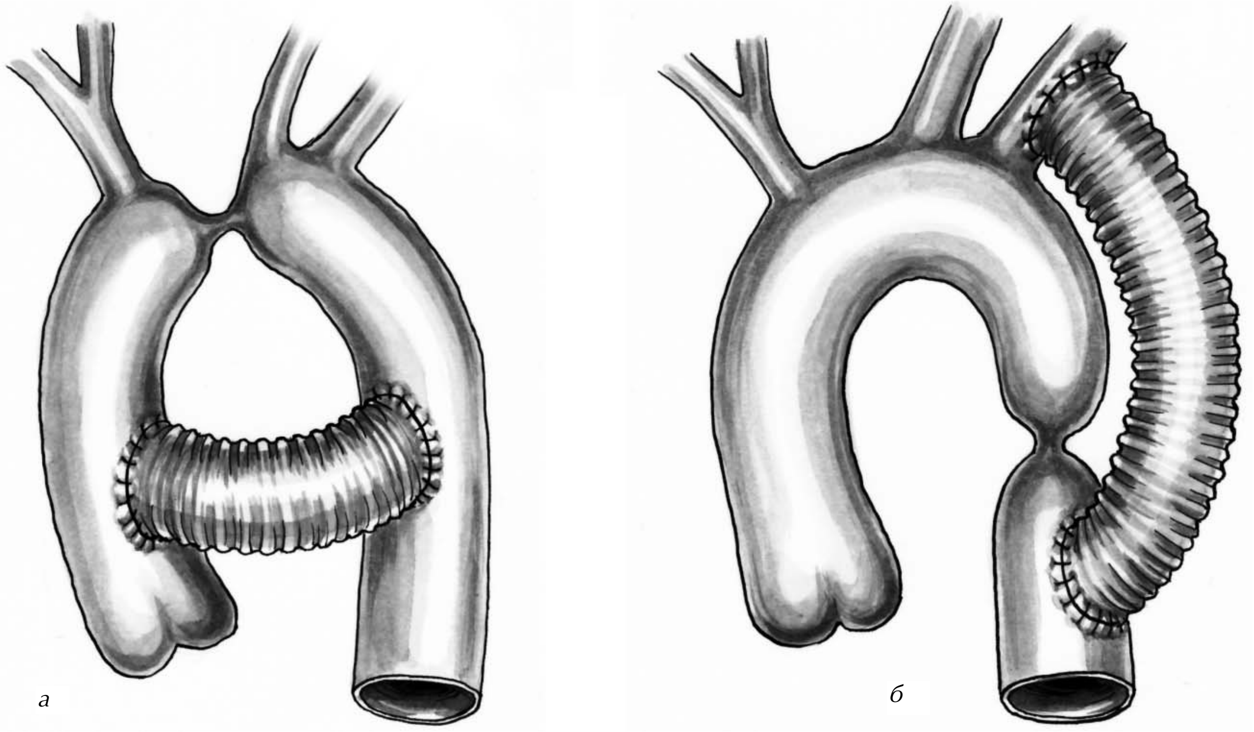


Рис. 16. Варианты обходного шунтирования аорты: *а* — коарктация дуги аорты, шунт между восходящей и нисходящей аортой; *б* — коарктация типичной локализации, шунт между левой подключичной артерией и нисходящей аортой

возможные варианты и предусматривая их последствия. Но в техническом выполнении выбранного способа лучше придерживаться проверенных стандартов, так как в условиях ограниченного времени безопасного пережатия аорты творческие поиски могут стать на пути надежности.

Иногда при умеренном развитии коллатералей предыдущие попытки пережатия аорты оставляют сомнение в возможности безопасной коррекции. В таких случаях можно выполнить тренировку коллатералей кратковременными неполными перекрытиями аорты. Спустя некоторое время ситуация улучшается: проксимальна гипертензия не выходит за пределы 190 мм рт. ст., давление в дистальной аорте растет, диурез замедляется, но не останавливается. Мы объясняем это компенсаторным расширением коллатеральных сосудов и включением в кровообращение резервных сосудов. У младших детей определенную пользу дает введение гепарина из расчета 70–100 ЕД/кг. Это уменьшает вязкость крови, улучшает ее текучесть в коллатералях, предотвращает микротромбозы. Особых геморрагических проблем частичная антикоагуляция не вызывает. Полезным может быть введение раствора маннита (0,5–1,0 г/кг) и курантила.

При слабом развитии коллатералей, которое наблюдается лишь у больных с умеренной коарктацией аорты, всех вышеуказанных действий бывает недостаточно. В такой ситуации наилучшим средством безопасности может быть простая модификация шунта по Готу: после введения гепарина в половинной дозе (150 ЕД/кг) канюлируют восходящую и нисходящую части аорты. Эти канюли соединяют тройником, через свободный патрубок которого выпускают воздух, и включают обходной шунт в кровообращение. Функция шунта обеспечивает надежную защиту от проксимальной гипертензии и перегрузки левого желудочка, кровоснабжения спинного мозга, почек и других органов нижнего бассейна. Время безопасного пережатия не лимитируется, что позволяет спокойно и качественно корригировать коарктацию. К недостаткам метода следует отнести необходимость открытия перикарда, определеные технические сложности канюляции аорты, особенно в нисходящем отделе, дополнительную опасность кровопотери, большие затраты времени.

Завершение операции

Сразу по окончании основного этапа операции снимают зажим с периферического конца аорты. Через неплотности в анастомозе или через поры протеза (заплаты) выходит воздух. Одновременно проверяют герметичность шовных линий. При наличии кровоточащих мест дистальную аорту пережимают повторно, из исключенного сегмента удаляют кровь и накладывают дополнительные узловые или П-образные швы. Если при последующем освобождении дистальной аорты герметичность оказывается достаточной, то снимают зажим и с проксимального отдела аорты. Удостоверившись в хорошей герметичности шовных линий и отсутствии градиента артериального давления на реконструированном участке аорты, над ней наглухо зашивают медиастинальную плевру.

При наличии сопутствующего порока сердца с легочной гипертензией операцию дополняют сужением (бандажом) легочного ствола.

Плевральную полость и легкое орошают раствором антибиотика, удаляют сгустки крови, лигатуры-держалки, салфетки. Проверяют качество пульсации аорты в пределах грудной клетки. У взрослых пациентов лучше установить две дренажные трубки, а у детей достаточно одной. После тщательного гемостаза расправляют легкие и смежные с раной ребра сближают двумя-тремя толстыми лигатурами. Валик в это время удаляют. Послойно зашивают рану косметическим швом на кожу (викрил).

Временное обходное шунтирование при коррекции коарктации

У небольшой части больных с коарктацией аорты на операции возникает достаточно сложная ситуация, когда пережатие аорты на период коррекции может привести к фатальным осложнениям (резкий перепад артериального давления, аритмии, остановка сердца, разрыв аорты, нарушения церебрального или спинномозгового кровообращения, острая почечная недостаточность). Во избежание такой опасности мы используем у отдельных больных временное обходное шунтирование (ВОШ). Показаниями для этого служат:

1. Недостаточность развития коллатерального кровообращения. Главной причиной слабого развития коллатералей бывает относительно умеренная выраженность самой коарктации или рекоарктации. У одного нашего пациента 16 лет недоразвитие коллатералей объяснялось юкстадуктальной формой коарктации с широким артериальным протоком и легочной гипертензией на системном уровне.
2. Вероятность слишком длительного зажатия аорты (сложные варианты порока, рекоарктация, аневризма, тяжелая гипоплазия проксимальной дуги аорты).
3. Опасность повреждения аорты зажимом (чрезмерно высокое давление, кальциноз аортальной дуги у больных старшего возраста).
4. Состояние после недавно перенесенного острого нарушения мозгового кровообращения, наличие органической патологии ЦНС (кисты мозга, аневризмы виллизиевого круга, эписиндром и т.п.).
5. Тяжелые поражения почек, отсутствие одной почки в сочетании со сложной анатомией коарктации аорты.
6. Сниженная функция левого желудочка (чаще у больных старшего возраста, но наблюдается и у новорожденных).
7. Аномальное отхождение правой подключичной артерии (а иногда и обеих) от коарктационного или постстенотического отдела аорты, что нарушает их коллатеральную функцию.
8. Тяжелые сопутствующие пороки сердца, для которых не предусматривается одновременная коррекция (митральная, аортальная недостаточность).

В процессе эволюции хирургических технологий коррекции коарктации аорты нами применены несколько вариантов ВОШ, при которых варьировали источники временного дистального кровоснабжения, средства для перенаправления части крови обходным путем, способы подключения проксимального и дистального концов временного шунта, степень системной антикоагуляции.

В особенно сложных случаях с плохо контролируемой артериальной гипертензией в последнее время мы использовали временное шунтирование из левого предсердия в нисходящую аорту через АИК. С этой целью после подготовки к коррекции сужения аорты (или аневризмы) вводили полную дозу гепарина (300 ЕД/кг) и канюлировали сначала нисходящую аорту, а затем через небольшое отверстие в перикарде — ушко левого предсердия. Такая последовательность подключения АИК позволяет в случае возникновения кровотечения сразу же вернуть кровь в аорту. Размеры аортальной и венозной канюль подбирали так, чтобы они позволяли при необходимости шунтировать до 50% сердечного выброса. Практически же этот объем не превышал 25–30%.

После включения ВОШ в кровообращение гемодинамика становится более стабильной и не нуждается в значительной фармакологической регуляции во время коррекции порока. Кроме того, разгрузка проксимального артериального бассейна способствует лучшей податливости аорты, что позволяет в большинстве случаев первичной коарктации аорты выполнить прямой анастомоз сосуда. Кроме того, время пережатия аорты почти не лимитируется, благодаря чему улучшается качество анастомоза. Состояние проксимальной гемодинамики контролируется показателями радиального давления и ЭКГ, а дистальной — темпом диуреза.

По окончании коррекции снимают зажимы, контролируют функцию и герметичность анастомозов и удаляют ВОШ. Нейтрализацию гепарина мы проводили только в случаях полной антикоагуляции. Следует иметь в виду, что протезы большой порозности при искусственной антикоагуляции создают опасность неконтролируемого кровотечения через всю поверхность протеза.

Учитывая собственный опыт, мы считаем, что у наиболее тяжелых пациентов со сложной анатомией порока целесообразнее всего воспользоваться ВОШ из левого предсердия в нисходящую аорту через АИК. При таком варианте шунтирования не нужна оксигенация крови, благодаря чему исчезает опасность специфических для искусственного кровообращения осложнений. Не возникает необходимости мониторирования дистального давления (62) или дренирования спинномозговой жидкости.

Некоторые авторы вместо ВОШ используют параллельную перфузию через бедренные сосуды, но мы не видим в этом преимуществ, за исключением случаев разрыва аневризмы и гематоракса.

Особенности коррекции коарктации аорты с гипоплазией дуги аорты

Гипоплазия дуги аорты встречается как изолированная аномалия и в сочетании с различными внутрисердечными пороками (ТМА, АВСД, ДМЖП и др.), в том числе является элементом синдрома гипоплазии левых отделов сердца.

Критерии степени гипоплазии дуги аорты, требующие коррекции, сформулировали Karl и соавторы (127). Реконструкция дуги показана, если диаметр (мм) поперечной части дуги, измеренной на ЭхоКГ, в численном выражении меньше массы тела пациента (кг), плюс 1. Например, если у младенца массой 3 кг диаметр дуги аорты менее 4 мм (т.е. 3+1), дугу следует считать гипопластической и ему показано хирургическое расширение аорты. Хотя остаточная гипоплазия дуги после коррекции изолированной коарктации аорты хорошо переносится больными, она создает угрожающую дополнительную постнагрузку на сердце, подвергшемся сложной внутрисердечной коррекции с продолжительной ишемией миокарда и искусственным кровообращением.

Коарктация аорты с тяжелой гипоплазией аортальной дуги является дуктусзависимой патологией. Спонтанное закрытие артериального протока становится причиной тяжелых изменений клинического состояния младенца: ослабевает функция левого желудочка, исчезает бедренный пульс, развивается ацидоз. Инфузия ПГЕ$_1$ может значительно улучшить ситуацию и позволяет отложить операцию до тех пор, пока у младеннца возобновятся функция желудочков и бедренный пульс. Благодаря внедрению простогландина большинство новорожденных с коарктацией аорты и гипоплазированной дугой доживают до операции.

Этот вариант порока в большинстве случаев осложняется еще и внутрисердечными аномалиями, поэтому часто приходится делать выбор между одновременной коррекцией всех аномалий и поэтапной коарктацией. Siewers и соавторы (6) отметили, что одновременная коррекция обеспечивает низкую летальность лишь при сочетании с ДМЖП. Из-за этого при наличии тяжелых, проблематичных для одновременной коррекции внутрисердечных аномалий важным фактором успеха является реконструкция до нормы гипоплазированной аортальной дуги, особенно в случаях синдрома гипоплазии левых отделов сердца.

По поводу целесообразности коррекции дуги аорты Siewers и соавторы пришли к выводу, что расширение коррекции на дугу может быть зарезервировано лишь для небольшой группы младенцев, у которых соотношение диаметра дуги аорты к восходящей аорте (индекс дуги) не превышает 0,25. Опыт этих авторов показывает, что после коррекции коарктации аорты наблюдается улучшение роста поперечной дуги аорты у всех пациентов. Однако с таким выводом соглашаются не все, из-за чего количество методов коррекции гипоплазированной аорты постоянно растет. Выше упоминались варианты расширенного анастомоза, пластика дуги заплатой из тонкостенного Gore-Tex (63), постоянное обходное шунтирование из восходящей в нисходящую аорту сосудистым протезом.

Amato и соавторы (103) предложили метод коррекции гипоплазии дистальной дуги у младенцев (рис. 17), предусматривающий использование тканей левой сонной артерии и левой подключичной артерии. Обе артерии рассекают вертикально. Образовавшиеся отверстия соединяют разрезом верхнего края гипоплазированной дистальной дуги (см. рис. 17, *а*). Затем сшивают между собой задние края разрезов артерий с дугой (см. рис. 17, *б*). Аналогичный шов выполняют спереди (см. рис. 17, *в*). В результате гипоплазированный участок расширяется. Далее производят расширенную пластику коарктации перешейка аорты (см. рис. 17, *г*).

В 1993 г. группа бразильских хирургов применила каротидно-подключичний анастомоз «бок в бок» (64). Mellgren и Friberg (27) резекцию коаркта-

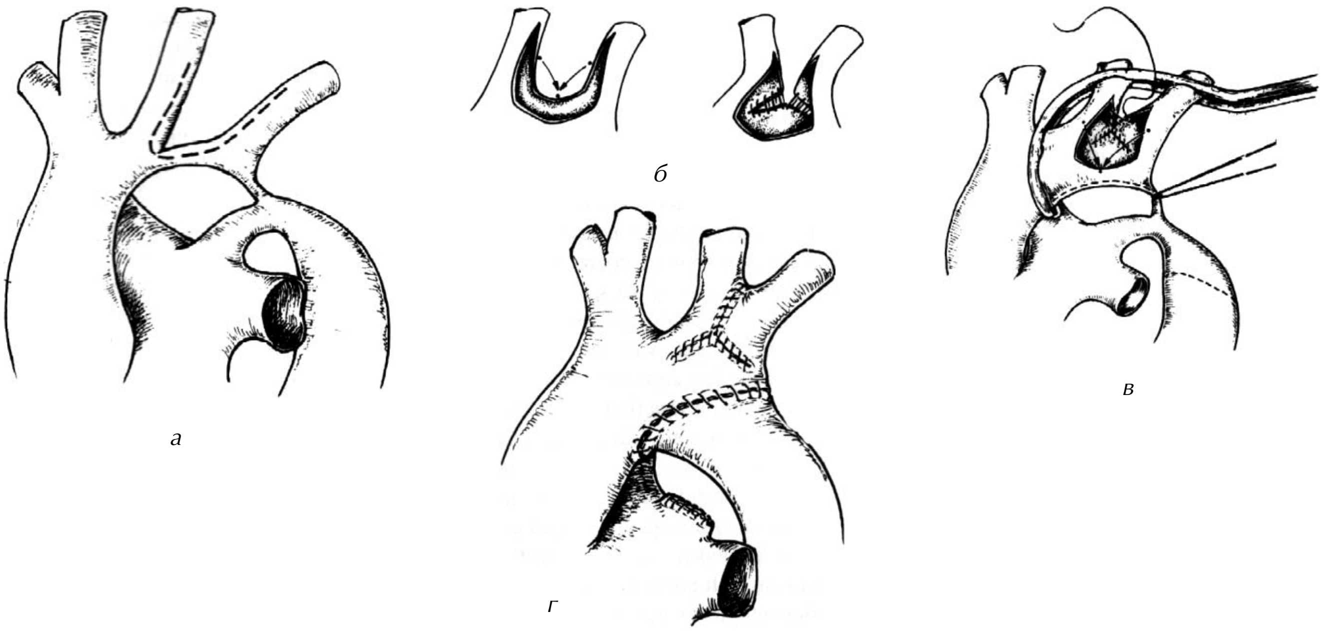


Рис. 17. Аортопластика дистальной дуги аорты по Amato

ционного сегмента дополняли пластикой аортальной дуги лоскутом, выкроенным из ствола левой сонной артерии. Авторы воспользовались такой методикой у недоношенных и тяжело больных новорожденных и не имели церебральных повреждений, которые были бы связаны с перевязкой сонной артерии. О хороших ранних результатах коррекции дуги методом реверсивной аортопластики лоскутом левой подключичной артерии у 46 детей в возрасте до 3 мес сообщили Kanter и соавторы (65). К этим методам можно приобщить анастомоз «конец в бок» между нисходящей и восходящей аортой, которым с 1992 г. пользуются Rajasinghe и соавторы (66) и Younoszai и соавторы (67).

Особенности коррекции коарктации аорты через трансстернальний доступ

Продольную стернотомию используют для коррекции коарктации аорты в трех случаях:

1) при одновременной коррекции коарктации (или рекоарктации) и внутрисердечных аномалий;
2) при одновременном выполнении паллиативных процедур;
3) иногда для коррекции рекоарктации.

Сторонники одномоментной коррекции аномалий приводят следующие аргументы в пользу такой тактики:

1) уменьшается количество разрезов и операций;
2) повышается безопасность пациентов с недостаточным развитием коллатералей и нестабильной гемодинамикой;
3) доступ обеспечивает достаточные, а в некоторых случаях исключительные условия для коррекции сужения аорты;
4) позволяет улучшить хирургическую экспозицию у больных с внутрисердечными пороками;
5) операция связана с меньшим стрессом для хирурга.

Реконструкция гипоплазии дуги предусматривает необходимость выключения ее из кровообращения (63), поэтому операцию обычно проводят в условиях остановки кровообращения при глубокой гипотермии. В настоящее время отмечается тенденция к отказу от остановки кровообращения в пользу постоянной перфузии мозга с низким объемом кровотока без прямой канюляции сосудов дуги (68). Выполняя коррекцию коарктации аорты и внутрисердечных аномалий в условиях умеренной гипотермии (28–30 ^{0}C), Serraf и соавторы (2001) на период коррекции дуги аорты применили селективную церебральную перфузию у 22 новорожденных. Для реконструкции гипоплазированной дуги эти авторы использовали заплату из легочной артерии больного.

В условиях глубокой гипотермии (18 ^{0}C) проводят перфузию мозга через безымянную артерию с объемной скоростью 0,3–0,8 л/мин/м^2 (18–76 мл/кг/мин). При достаточных размерах аорты ее канюлируют проксимальнее устья безымянной артерии и после охлаждения до заданной температуры канюлю проводят в артерию. Эту методику применяют при бивентрикулярной коррекции и в некоторых случаях выполнения операции Norwood.

Выделяя дугу аорты и ее ветви, а затем нисходя-

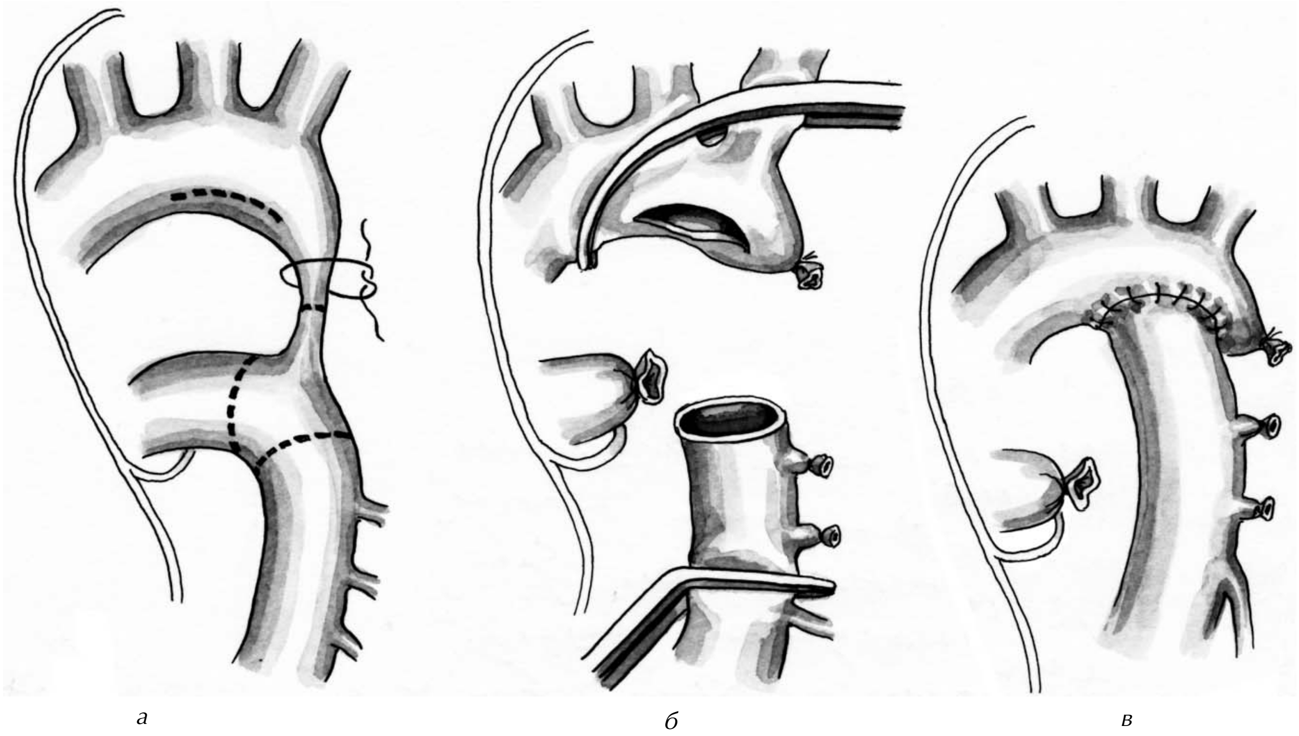


Рис. 18. Вариант расширенного анастомоза для коррекции коарктации коарктации аорты с гипоплазией дистальной дуги трансстернальным доступом (*а–в* — этапы операции)

щую аорту, стараются избежать повреждения диафрагмального, блуждающего и левого гортанного нервов. Открытый артериальный проток или связку на его месте также выделяют и разделяют. Этот маневр облегчает последующую мобилизацию нисходящей аорты. При достаточной осторожности в большинстве случаев удается выделить всю коарктацию аорты без повреждения плевры.

Саму коарктацию устраняют одним из известных способов. При гипоплазии аортальной дуги может осуществляться расширенная аортопластика ее вогнутой поверхности на всем протяжении вместе с коарктацией. В качестве материала для пластики используют тонкостенный (0,4 мм) политетрафлюороэтилен или лоскут из легочного гомографта (69). Иногда применения заплаты удается избежать, подтягивая конец пересеченной дистальной аорты к дуге или к восходящей аорте и анастомозируя по типу «конец в бок « (рис. 18). Конец культи дуги заглушают швом (63).

Особенности коррекции коарктации аорты при аневризмах в этой зоне

Аневризмы аорты и межреберных артерий, локализованных вблизи сужения аорты, до операции диагностируются не всегда. В большинстве случаев они обнаруживаются непосредственно на операции. Особенно это касается аневризм межреберных артерий, которые плохо видны даже при аортографии, так как кровоток в межреберных артериях при коарктации имеет обратное направление. В подобных случаях действуют следующим образом. Выделяют дугу и престенотический отдел, затем — аорту ниже коарктации, под ними подводят тесемки. Аорта становится более мобильной, и последующее выделение аневризмы несколько облегчается. Пораженную межреберную артерию перевязывают дистально от аневризмы. Если удавалось в этом месте разделить артерию между лигатурами, последующая обработка аневризмы при зажатой аорте становится несложной. Если аневризма разрывается, источник кровотечения прижимают пальцем и отсекают перевязанную межреберную артерию от аорты. Стенка аорты вместе с остатками аневризмы становится доступной для бокового зажима и ушивания или резекции вместе с удаленным коарктационным сегментом аорты.

Аневризмы аорты в области коарктации почти всегда расположены в постстенотическом отделе, чаще имеют цилиндрическую форму, реже они асимметричные или мешковидные, размером от 1,5 до 12 см, иногда со сплошным или частичным кальцинозом. Обызвествленные аневризмы аорты можно обнаружить на обычных рентгенограммах перед операцией. Более мелкие аневризмы без кальциноза становятся находкой хирурга на опе-

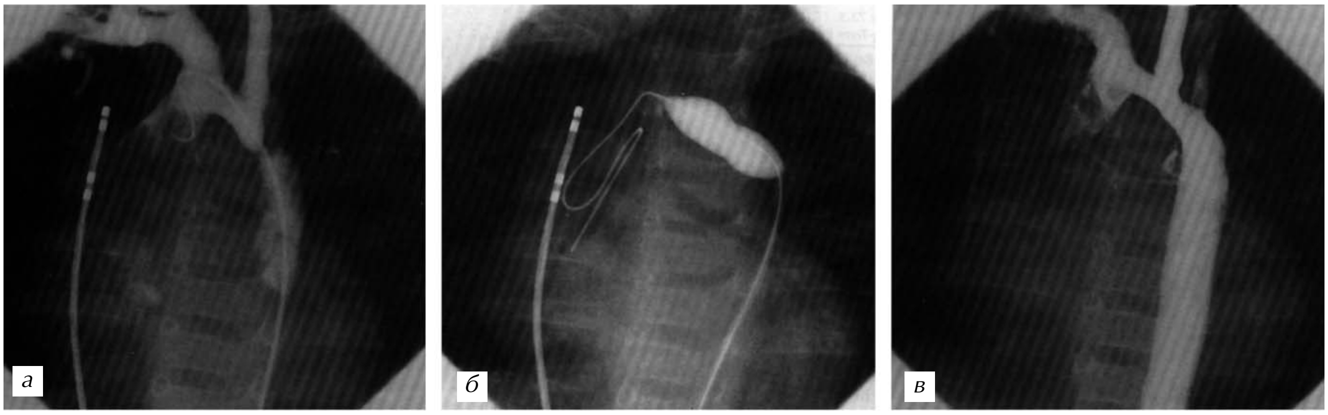


Рис. 19. Баллонная дилатация коарктации аорты у младенца раннего возраста: *а* — ангиографическое изображение коарктации до процедуры; *б* — баллон расправляется под давлением жидкости; *в* — вид перешейка аорты после дилатации: коарктация устранена

рации. Иногда на наличие инфицированной аневризмы указывают повышенная температура или периферические васкулиты нижних конечностей.

На операции бывает трудно оценить истинные размеры аневризмы, особенно если она происходит из правой заднебоковой стенки (возле боталлова протока). Такая аневризма частично закрыта от хирурга и может проникать в пространство между позвоночником и пищеводом или между последним и трахеей. Особенностью аневризм при коарктации аорты являются их относительно толстые стенки, но к ним подходят тонкостенные, большие по размеру межреберные артерии, в которых давление отвечает системному и не снижается, а растет после пережатия дуги. Поэтому анестезиолог должен медикаментозными средствами (выбором анестетика и инфузией нитропрепарата) снижать давление. Аневризма сращена с окружающими тканями, а места входа и размеры коллатеральных сосудов иногда сложно определить, поэтому нисходящую аорту сначала выделяют на некотором расстоянии от аневризмы. Достигнув контроля над проксимальным и дистальным отделами аорты, постепенно выделяют аневризму и обрабатывают связанные с ней артерии. Таким образом удается обнажить основание аневризматического мешка и отсечь его при зажатой аорте.

Иногда аневризма распространяется далеко вправо между органами заднего средостения и наполняется кровью из недоступных для обработки артерий. В этих случаях целесообразно не иссекать аневризматический мешок, а исключить его из кровообращения путем перевязки и прошивания со стороны аорты. Аорту пересекают проксимально и дистально между зажимами и соединяют протезом. В последующем благодаря отсутствию проточного кровотока аневризма тромбируется и превращается в опухолевидное образование, которое не нарушает функции соседних органов. При инфицированных аневризмах необходимо иссекать весь аневризматический мешок.

Баллонная дилатация

Rao и соавторы (70) сопоставили результаты чрескожной баллонной дилатации и хирургической операции у детей с коарктацией аорты в возрасте до 3 мес и пришли к выводу, что баллонная дилатация дает меньше осложнений и может быть альтернативой хирургическому вмешательству у младенцев такого возраста (рис. 19). Недостатком этого метода является возможность острого расслоения аорты, скорого рестеноза и формирование аневризмы в отдаленные сроки.

В последнее время стало популярным дополнять дилатацию эндоваскулярным стентированием. Преимущества такого сочетания заключаются в сохранении достигнутого расширения аорты и предупреждении экстравазатов через трещины. Однако у 17 % подростков и взрослых пациентов уже через год после стентирования при повторной ангиографии обнаружили аневризмы аорты, несмотря на удовлетворительные непосредственные результаты. Auriacombe (71) обнаружил поздние аневризмы у 20% больных и считает, что у взрослых пациентов лучше применять хирургическое лечение. О случае разрыва аорты после стентирования первичной коарктации у взрослого пациента сообщают Korkola и соавторы (69). Мы рекомендуем выполнение баллонной дилатации у младенцев при сочетании коарктации аорты со стенозом аортального клапана, у беременных женщин и в случаях резкого снижения сократительной функции левого желудочка.

Операционные осложнения

Кровотечение в зоне коарктации отличается внезапностью, скоростью кровопотери, тяжестью контроля. Источниками кровотечения бывают аорта и ее большие ветви, особенно расширенные, тонкостенные, хрупкие межреберные артерии, артерия Abbott, а также артериальный проток. Кровотечение возникает при повреждении сосудов в процессе их препаровки и перевязки или в результате соскальзывания лигатур, а также из неплотностей по линии анастомоза, из его надрывов и мест, где прорезались швы в результате большого натяжения и неравномерного распределения нагрузок вдоль линии шва, склеротических включений. При вживлении сосудистого протеза или заплаты из дакрона или лавсана наблюдается просачивание крови через их поры. Особенно опасным этот феномен может стать в результате гепаринизации.

Другие осложнения операции. Первичная сердечно-сосудистая недостаточность, острый инфаркт миокарда, опасные аритмии — это осложнения, которые бывают у младенцев с тяжелыми сопутствующими пороками или у взрослых пациентов со вторичной кардиомиопатией и поздними стадиями клапанных аномалий. При слабом развитии коллатерального кровообращения попытки пережатия аорты могут сопровождаться брадикардией, которая в данном случае является предостережением хирургу и анестезиологу и требует дополнительных решений, например ВОШ или изменения плана коррекции.

Необратимые поражения мозга во время операции нечасты, хотя и возможны на фоне значительного повышения проксимального артериального давления после пережатия аорты, особенно у пациентов с аневризматическими изменениями мозговых артерий (72, 73).

Течение послеоперационного периода

После полноценной коррекции коарктации аорты послеоперационный период проходит благоприятно. Не меньше двух раз в сутки измеряют артериальное давление на ногах. Каждые 3 ч контролируют ЦВД и водный баланс, особое внимание обращают на объем и темп диуреза. При склонности к гипертоническим кризам назначают ганглиоблокаторы (пентамин, арфонад) или натрия нитропруссид. После устранения коарктации аорты почки подвергаются действию пульсирующего кровотока и реагируют на него увеличением диуреза. Это одна из причин потребности в повышенных дозах инфузии кровезамещающих жидкостей. Мы рекомендуем поддерживать ЦВД в пределах 40–100 мм вод. ст. Как можно раньше и почти без ограничения разрешаем пить негазированную воду, а затем и соки. Таких простых действий часто бывает достаточно, чтобы предотвратить спазмирование сосудов и уменьшить склонность к парадоксальной артериальной гипертензии.

Парадоксальная гипертензия и абдоминальный синдром. Радикальная коррекция коарктационного шлюза приводит к значительным изменениям гемодинамики в артериальной системе больного. Верхняя часть тела после привычной гипертензии внезапно оказывается в нормотензивных условиях. В это же время нижняя часть тела после длительного пребывания в состоянии субкомпенсированного дефицита кровообращения и демпфирования так же внезапно испытывает влияние пульсирующего тока артериальной крови, которая протекает с необычно высокой для нижнего артериального бассейна линейной и объемной скоростью. Очевидно, что во всех случаях после оперативного вмешательства сосудорегулирующие системы организма проходят через больший или меньший период адаптации к новой гемодинамической ситуации. В большинстве случаев это не создает сколько-нибудь заметных болезненных проявлений. Но у некоторых пациентов период приспособления осложняется развитием парадоксальной гипертензии и абдоминального синдрома. Это специфическая реакция на устранение коарктации аорты, и она не имеет аналогии в хирургической практике. Оба осложнения наблюдаются не только после хирургического вмешательства, но и после баллонной дилатации коарктации (74, 75).

Парадоксальная гипертензия и абдоминальные боли осложняют от 10 до 15 % операций при коарктации аорты, а необходимость гипотензивной поддержки в раннем послеоперационном периоде возникает почти у каждого пациента.

Клиническая картина характеризуется повышением как систолического, так и диастолического компонентов артериального давления. Это наблюдается уже в первые 12–24 ч после операции или на 3-и–4-е послеоперационные сутки. Иногда уровень артериального давления превышает дооперационные значения. В некоторых случаях гипертензия сопровождается абдоминальными болями, метеоризмом, тонкокишечным кровотечением, склонностью к парезу кишечника, лихорадкой и лейкоцитозом.

Известны случаи возникновения некроза тонкой кишки, перфоративных язв желудка и двенадцатиперстной кишки и даже смерти больных. Moss (76) сообщил об описанных в литературе 110 случаях смерти от парадоксальной гипертензии и абдоминального синдрома. Однако в последующем такие случаи почти не встречались, поскольку своевременное эффективное лечение синдрома предотвращает тяжелые осложнения.

Кровотечение. Самой частой причиной смертельного кровотечения в раннем послеоперационном периоде является разрыв анастомоза (55, 77). Такую же опасность могут создать кровотечение из культи артериального протока, разделенных коллатеральных артерий, гнойная эрозия аорты.

Меньшие по объему и темпу кровопотери возникают из поврежденных во время операции мелких сосудов. Это приводит к увеличенной экссудации через дренажную систему или аккумуляции крови в плевральной полости.

Острая почечная недостаточность. К этому осложнению могут привести технические погрешности во время коррекции (слишком длительный период пережатия аорты у пациентов со слабым развитием коллатералей) или тяжелые дистрофические изменения в паренхиме почек.

Спинальные повреждения. Чрезвычайно опасным осложнением могут стать ишемические поражения спинного мозга, которые проявляются в раннем послеоперационном периоде в виде нижнего парапареза или параплегии. Они развиваются как следствие гипоксии в системе кровоснабжения спинного мозга.

Кровообращение спинного мозга обеспечивается главным образом благодаря передней спинномозговой артерии, которая проходит от затылочного отверстия к крестцовому отделу, принимая на своем пути вспомогательные источники снабжения от межреберных сосудов. Однако в большинстве случаев эта артерия бывает представлена отдельными сегментами, слабо связанными между собой.

Верхний отдел передней спинальной артерии кровоснабжает шейный и верхний грудной регионы спинного мозга. Он образуется путем слияния двух боковых ветвей позвоночных артерий и еще нескольких ветвей глубоких шейных и верхних межреберных артерий.

Средний отдел передней спинальной артерии охватывает уровень Th 8–9. Он создается ветвями соответствующих межреберных артерий.

Нижний отдел передней спинальной артерии носит название артерии Адамкевича. Считают, что ниже IX грудного позвонка кровоснабжение спинного мозга происходит за счет этой и некоторых вспомогательных ветвей. У половины больных большая по размеру корешковая артерия Адамкевича бывает единственным источником кровоснабжения крестцового отдела спинного мозга.

Наибольшая угроза спинального паралича возникает в случае необходимости контроля кровотечения при пережатии аорты на длительное время и в результате шока геморрагического или другого происхождения (например, в связи с передозированием ганглиоблокаторов), при котором происходит стойкое падение артериального давления.

Ишемические повреждения левой руки. Это осложнение возникает в результате использования левой подключичной артерии для устранения артериальной обструкции. Наблюдается почти всегда в легкой форме, которая ограничивается клиническими проявлениями умеренной артериальной гипотензии левой руки (бледность, снижение температуры, легкие парестезии, мускульная слабость). Все эти симптомы достаточно быстро исчезают, но в последующем все же происходят умеренные гипотрофические процессы, которые в более отдаленные сроки приводят к уменьшению длины и силы этой конечности.

Чрезвычайно редко наблюдались случаи прогрессирующей ишемизации и гангрены конечности, описаны летальные исходы от этого осложнения. Уменьшить опасность ишемического повреждения можно назначением гепарина (100 ЕД/кг) непосредственно перед зажатием аорты, продолжая при необходимости гепаринизацию под контролем времени свертывания крови.

Для профилактики этого осложнения Fournier и соавторы (78) использовали внутреннюю грудную артерию для шунтирования и таким способом сохраняли кровообращение левой руки после аортопластики лоскутом подключичной артерии. Мы в некоторых случаях дополняли операцию Waldhausen протезированием использованного сегмента подключичной артерии. Другие авторы сообщали о вживлении оставшейся культи подключичной артерии в ствол левой общей сонной артерии.

Хилоторакс. Грудной проток проходит сзади и слева от аорты и поэтому может повреждаться в процессе диссекции аорты. Однако в большинстве случаев травме подвергаются относительно небольшие притоки грудного протока. Если после операции начинает выделяться через дренаж экссудат молочного цвета, следует заподозрить возможность хилоторакса. Тактика лечения этого осложнения зависит от динамики экссудации. Сначала можно использовать консервативное лечение диетой, обогащенной среднецепочечными триглицеридами. Но если экссудация остается большой, показана реторакотомия. За 40 мин до вмешательства через назогастральный зонд пациенту дают сливки. Это заметно облегчает идентификацию места вытекания лимфы.

Результаты хирургического лечения

При изолированных вариантах коарктации аорты хирургическое лечение бывает наиболее успешным у пациентов от 5 до 20 лет. Однако при сочетании коарктации аорты с другими сердечно-сосудистыми пороками рано развивается сердечная недостаточность, и это приводит к гибели значительной части больных уже на первом году жизни (16, 26, 79, 80).

Многие хирурги (24—26, 40, 47, 81—83) пришли к выводу о целесообразности хирургического лечения осложненной коарктации аорты в грудном возрасте, даже принимая во внимание большую операционную летальность и повышенную частоту рекоарктации у этого контингента больных.

В описанных в литературе группах пациентов разного возраста и с разными типами порока показатели операционной летальности колеблются от 1,3 до 12,7% (84—87).

В неосложненных случаях уже на момент выписки пациента нормализуется или снижается артериальное давление, исчезает избыточная пульсация артерий верхней части тела (за исключением случаев сочетания коарктация аорты со значительной недостаточностью аортального клапана), на нижних конечностях появляется артериальный пульс, а давление на подколенной артерии легко определяется аускультативным методом, возобновляется правильное соотношение между уровнями артериального давления на верхних и нижних конечностях, исчезает патологический градиент Hartmann. Нормализация артериального давления способствует исчезновению таких симптомов, как головная боль, головокружение, парестезии, зрительные и слуховые отклонения, носовые кровотечения. Однако у взрослых пациентов после качественной коррекции сужения аорты нередко наблюдается неустойчивость артериального давления или плохое самочувствие при нормальных его показателях.

Всем пациентам старше 10 лет целесообразно ограничение физических нагрузок в течение 6 мес, а больным с тяжелыми некорригированными сопутствующими пороками сердца — на период до их полного устранения. Детям до 10 лет с хорошо корригированными пороками физическую активность следует ограничить в течение 2—3 мес после операции. В каждом случае необходимо остерегаться травм грудной клетки.

О хороших результатах хирургического лечения коарктации аорты в отдаленные сроки сообщали многие авторы (23, 85, 88—90). В основном это касается простой коарктации. Если же коарктация аорты была осложнена другими пороками и сердечной недостаточностью и корригировалась на первом году жизни, то поздняя летальность возрастает до 12% (91) и даже до 24,7% (92).

Остаточная артериальная гипертензия

Некоторые авторы обратили внимание на частое возобновление остаточной артериальной гипертензии после устранения коарктации аорты. Остаточная артериальная гипертензия наблюдается у 20,1—27,7% пациентов (85, 93). Рецидивирующую артериальную гипертензию связывают с гипоплазией дуги аорты (60%) и с серьезными дополнительными внутрисердечными пороками (34,3%). Исследования анатомии дуги аорты методом МРТ после коррекции показали, что остаточная артериальная гипертензия может быть обусловлена не достигнутой во время операции нормальной формой дуги (рис. 20).

Одной из предпосылок для существования гипертензии после адекватной коррекции аномалии могут быть те расстройства в микрососудистой системе, о которых уже шла речь раньше.

По нашим данным, у пациентов, оперированных в детском возрасте, уже в течение первого послеоперационного года происходит регрессия компенсаторных реакций микрососудистого русла, предопределенных артериальной гипертензией. Исчезает и значительная часть таких проявлений декомпенсации, как венозный застой, перивенулярный отек, лимфостаз, стаз крови в сосудах верхних конечностей.

У большинства пациентов в возрасте до 25 лет также наблюдается позитивная динамика микрососудистого русла, однако в биоптатах нижних конечностей появляются извилистые артерии и артерии запирательного типа, идет активная пролиферация капилляров, особенно на первом году после операции. Эти явления происходят на фоне значительного полнокровия. В последующий период при благоприятном течении гиперемия исчезает. В препаратах мышц верхних конечностей наблюдаются процессы реадаптации микрососудов к снижению артериального давления. Это сопровождается значительным спазмом сосудов, утолщением их интимы, редукцией определенной части артерий и артериол вследствие фиброзного процесса. Отмечается чрезвычайно высокая активность эпителиальных клеток сосудистых гломусов.

У больных старшего возраста, у которых до операции развились необратимые фиброзные из-

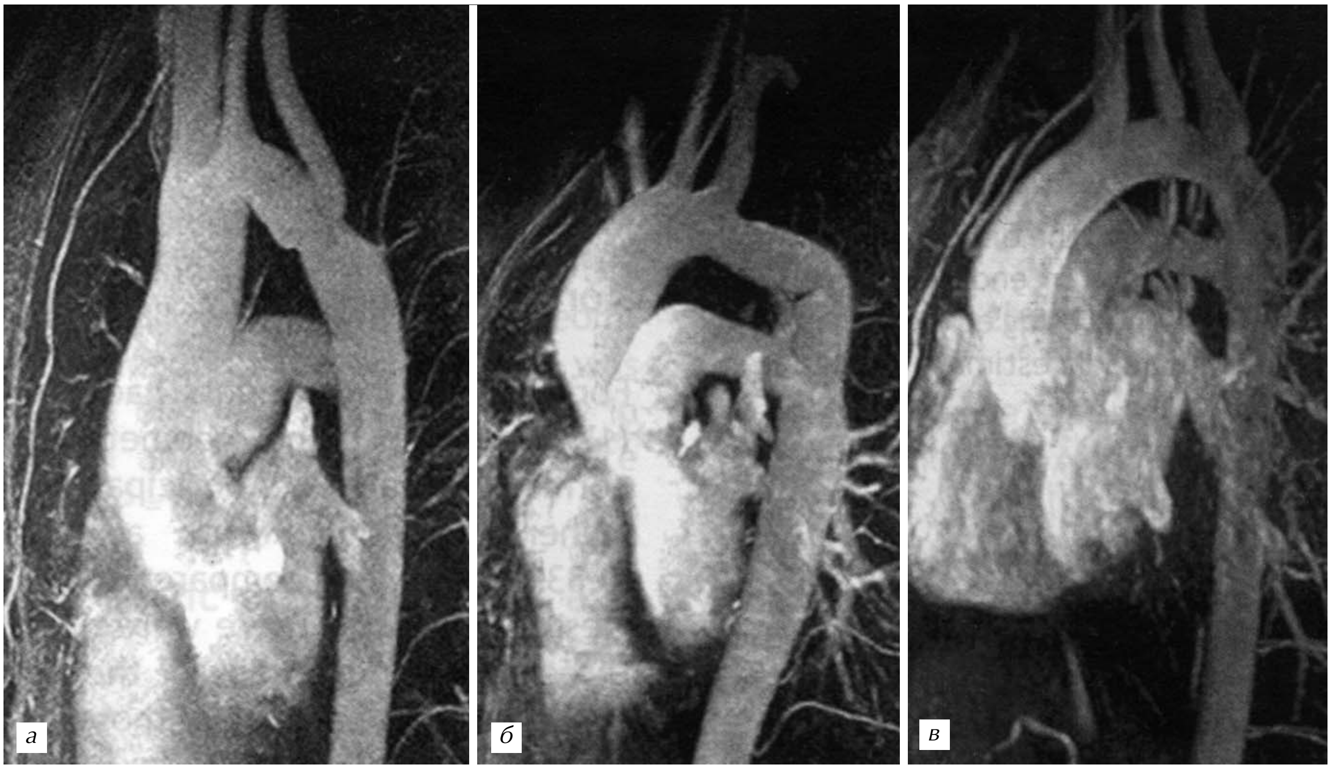


Рис. 20. Магнитная резонансная томография демонстрирует деформацию дуги аорты (*а*, *б*) в сравнении с нормой (*в*)

менения сосудов, потенциал к реадаптации значительно снижен. В нижних конечностях происходят разрывы склерозированных мелких артерий, образуются гематомы, вокруг которых происходят макрофагальные реакции. Во многих артериолах и прекапиллярах формируются микроаневризмы, которые также склонны к разрыву.

На верхних конечностях, где существует фиброзированное сосудистое русло, перфузия оказывается недостаточной и в отдаленном периоде отмечается дегенерация миоцитов. Гематомы и зоны дегенерации мышечных волокон фиброзируются и усиливают те склеротические проявления, которые уже были до операции.

Таким образом, на уровне микроциркуляторного русла формируется второй барьер кровотока. Это может быть главной причиной рецидивирующей артериальной гипертензии. Среди других обстоятельств называют динамическую обструкцию кровотока на уровне корригированного учаска аорты в систолу, что обусловлено жесткостью менее податливого к растяжению послеоперационного рубца.

Рекоарктация аорты

Второй причиной ухудшения отдаленных результатов является рекоарктация (94, 95). Особенно это характерно для оперированных в самом молодом возрасте. Некоторые авторы показали, что через 7 лет после операции резекции коарктации аорты с анастомозом «конец в конец» риск рецидива коарктации достигает 50% (5, 96). Среди оперированных в период новорожденности рекоарктацию отмечали в 14–18,4% случаев (91, 92, 97, 98).

Сохранение, увеличение или появление патологического градиента в поздние сроки после коррекции может объясняться разными причинами: относительным отставанием роста оперированного или смежного гипоплазированного сегмента аорты, наличием дополнительного стеноза (двойная коарктация), фиброзной деформацией, частичным или полным тромбозом трансплантата или шовной линии, развитием аневризмы на месте вмешательства (99–102). Важнейшими факторами ранней рекоарктации после устранения порока в грудном возрасте являются три причины:

- неадекватное удаление дуктусных тканей;
- недостаточная коррекция гипоплазии аортальной дуги;
- натяжение линии анастомоза.

У младших детей при наличии систолического градиента свыше 20 мм рт. ст., могут возникать показания к повторной операции (95, 103).

В течение последних 10–15 лет достаточно часто практикуют лечение рекоарктации баллонной дилатацией, дополненной стентированием. Saliba и соавторы (2001) успешно устраняли рекоарктацию у отдельных подростков и взрослых, но отмечали, что эта процедура может осложняться разрывом баллона, асимметричным раздуванием стента, расслоением аорты.

Аневризма восходящей аорты

Прогрессирующее расширение восходящей аорты является характерным осложнением коарктации аорты, особенно у больных с двустворчатым аортальным клапаном, среди которых у каждого четвертого пациента развивается указанная патология. Эта категория больных нуждается в систематическом контроле с помощью эхографии и МРТ.

Аневризмы аорты на месте корригированной коарктации аорты

В 1977 г. Kirsh и соавторы (109) описали псевдоаневризму, которая возникла после пластики аорты заплатой у ребенка 5 лет. В действительности причиной аневризмы была не сама заплата, а инфекция золотистым стафилококком операционного происхождения. Уже через 20 дней после начальной операции проведена вторая — удаление парааортальной гематомы и ушивание места надрыва шовной линии. Но инфекция не была ликвидирована, и вскоре понадобилась третья операция с заменой синтетической заплаты лоскутом левой подключичной артерии, в этот раз с выздоровлением пациента. Подобные осложнения наблюдали Agriflaglio и соавторы (110).

Одной из особенностей образования аневризмы в зоне корригированной коарктации аорты следует признать отдаленность во времени от момента операции. Увеличение периода послеоперационного наблюдения совпадает с ростом количества послеоперационных аневризм (111—117).

Потенциальная склонность к осложнению поздним формированием аневризмы существует после устранения коарктации аорты любой методикой. Известны случаи этого осложнения после анастомоза «конец в конец», протезирования, обходного шунтирования, пластики по Waldhausen, а особенно после баллонной дилатации (118—122). Наиболее часто отдаленный период осложняется формированием аневризм в зоне аортопластики синтетической заплатой (рис. 21).

Сотрудник нашего института Глагола (123) изучил морфологические изменения аорты выше и ниже аневризмы, которая сформировалась на месте пластики в отдаленном периоде. Оказалось, что в сегменте аортальной дуги значительно утолщается интима, внутренняя эластическая мембрана мультиплицирована, в медии наблюдаются гипертрофия мышечных волокон, усиление коллагенового каркаса и гиперплазия эластической ткани. У взрослых пациентов преобладают проявления дистрофии и кардиосклероза.

В дистальном отделе аневризм происходит уменьшение толщины стенки аорты за счет значительной гипоплазии эластических волокон медиального слоя, а в отдельных местах наблюдается их полное отсутствие. Деструктивные изменения гипопластической медии наиболее выражены в местах хирургических швов. Там возникают дефекты ткани, заполненные кровью. В большинстве случаев эти гематомы имеют расслаивающий характер. Таким путем может формироваться ложная аневризма.

Аневризматическое выбухание сосуда сдавливает прилегающие участки легкого, что приводит к их коллапсу и имбибиции кровью. Достаточно часто в препаратах аневризм при микроскопии находили явления лейкоцитарной инфильтрации, поэтому можно утверждать, что одной из причин развития послеоперационных аневризм может быть инфекция. Инородная ткань, которая контактирует с кровью, создает склонность к инфекционному воспалению аорты.

Некоторые авторы считают, что ригидная синтетическая заплата увеличивает напряжение противоположной собственной стенки. Таким образом, гемодинамическое воздействие пульсирующей крови ведет к постепенной дилатации более податливой аортальной стенки (124, 125). Коллагеновые и эластические волокна в интиме и адвентиции ориентированы вдоль сосуда, а в медии имеют спиральный ход, поэтому аорта растяжима больше в длину, чем в ширину. Вследствие этого

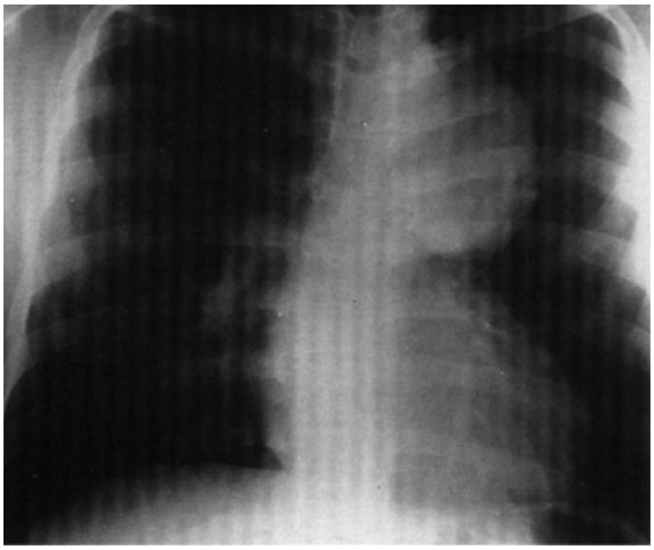


Рис. 21. Рентгенограмма пациента с аневризмой после коррекции коарктации аорты синтетической заплатой

швы, которые наложены в поперечном направлении, имеют большую склонность к прорезанию. Это сопровождается отрывом одного из полюсов заплаты и формированием псевдоаневризмы. Некоторое значение может иметь и площадь скелетизированных при мобилизации стенок аорты во время операции, что нарушает *vasa vasorum* и снижает трофику сосудистой стенки. Среди других факторов, которые провоцируют развитие аневризм, важное значение имеет остаточная артериальная гипертензия.

Мы считаем необходимым учесть и зоны турбулентности, возникающие в результате разных причин. Это умеренная гипоплазия дистальной дуги аорты, сохранение коарктационного шельфа при большинстве способов аортопластики, хирургические погрешности при моделировани формы и размеров синтетической заплаты, частичный рестеноз после анастомоза «конец в конец», качество шовного материала.

Подозрение на возможность аневризмы в районе пластики является поводом для тщательного исследования пациента, а наличие аневризмы — основанием для повторного хирургического вмешательства.

Хирургическое лечение поздних осложнений на участке коррекции коарктации аорты

Как правило, поводом для повторных вмешательств в отдаленные сроки после хирургической коррекции коарктации аорты бывают рекоарктация или аневризма аорты.

Положение больного на операционном столе не отличается от первичной операции. Разрез мягких тканей выполняют вдоль рубца от предыдущего доступа, но в грудную полость проникают на одно межреберье выше или ниже, так как травмированные на первой операции ребра, как правило, прочно срастаются между собой, а в остатки межреберья врастает легочная ткань. Затем постепенно и тщательным образом разделяют богатые сосудами сращения легкого с грудной стенкой. Не входя непосредственно в участок аневризмы или рекоарктации, выделяют аортальную дугу между брахиоцефальными сосудами, а уже потом нисходящую аорту как можно ближе к месту вмешательства. Затем выделяют высоко в куполе ствол левой подключичной артерии. После этого появляется возможность пережать сосуды соответствующими зажимами и продолжить диссекцию самой аневризмы или рекоарктации, избегая повреждения и пытаясь достичь оптимальной экспозиции для последующей коррекции.

В большинстве случаев после резекции аневризмы или рекоарктационного сегмента образуется достаточно значительный дефект сосуда, который обычно можно восполнить сосудистым протезом. Исключения бывают лишь у больных с рекоарктацией, особенно после анастомоза «конец в конец», у которых иногда удается осуществить прямой реанастомоз аорты с хорошими гемодинамическими последствиями. Однако нужно иметь в виду, что после предыдущей операции аорта достаточно прочно срастается с окружающими тканями, позвоночником и становится малоподатливой.

В большинстве случаев коррекция поздних осложнений на месте предыдущей операции осуществляется в условиях временного обходного шунтирования, иногда с применением искусственного кровообращения.

Особая ситуация возникает при спонтанном разрыве поздней аневризмы. В этих ситуациях используют искусственное кровообращение через бедренные сосуды, глубокую гипотермию и даже остановку кровообращения для достижения контроля кровотечения. Но бедренно-артериальная перфузия может оказаться неэффективной для кровоснабжения мозга и сердца, поэтому Nadolny и Svensson (126) в двух случаях канюлировали правую подключичную артерию.

Сопутствующие пороки

Еще одной причиной ухудшения послеоперационных результатов считают развитие сопутствующих аномалий. Наиболее неблагоприятным является прогноз при сочетании коарктации аорты с недостаточностью аортального клапана (104, 105), с недостаточностью митрального клапана (106).

Vijayanagari соавторы (107) первыми сообщили об одновременной коррекции коарктации аорты и тяжелой недостаточности аортального клапана. Они выполнили шунтирование из восходящей аорты в нисходящую и протезирование аортального клапана через продольную стернотомию. Другой вариант коррекции применили в подобной ситуации Pandey и Karbhase (108): они сначала левосторонним доступом выполнили аортопластику коарктации, а затем через срединный доступ протезировали аортальный клапан.

Послеоперационная летальность среди пациентов с корригированной коарктацией аорты колеблется от 2 до 12%, по данным разных авторов (72, 87, 105). Moulton (1991) сообщил, что невзирая на относительно низкую летальность (11%) при устранении коарктации аорты в возрасте до 2 мес, в отдаленные сроки умерли 42% больных со сложными ВПС, в большинстве случаев при попытках внутрисердечной коррекции.

Наиболее позитивные отдаленные последствия отмечают у больных с ДМЖП, которым в раннем возрасте устранили коарктацию аорты. Так, Brouwer и соавторы (95) наблюдали спонтанное закрытие ДМЖП у 37 (47,8%) из 80 младенцев через некоторое время после коррекции коарктации, выполненной в возрасте до 3 мес.

Литература

1. Jarcho S. Coarctacion of the aorta. – Am. J. Cardiol.,1962.–9: 591.
2. Crafoord C., Nilin G. Congenital coarctation of the aorta and it's surgical treatment.– J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1945.–14,5: 347–361.
3. Gross R.E. Surgical correction for coarctation of the aorta. Surgery, 1945.–18.673.
4. Abbott M.E. Coarctacion of the aorta of the adult type // Amer. Heart. J.,1928.– 3:392.
5. Jonas R.A. Coarctacion: do we need to resect ductal tissue?– Ann. Thorac. Surg.,1991.–52–:604–7.
6. Siewers R.D., Ettedgui J.E., Pahl El., Talbman T., del Nido P.J. Coarctation and hypoplasia of the aortic arch. Will the arch grows? // Ann.Thorac.Surg.,1991.–52: 608–14.
7. Elzenda N.J.,Gittenberger-de Groot A.S., Oppenheimer-Dekker A. Coarctacion and other obstructive aortic arch anomalies: their relationship to the ductus arteriosus.–Int. J. Cardiol., 1986.–13: 289.
8. Russel G.A., Berry P.G., Watterston K. et al. Patterns of ductal tissue in coarctation in the first tree months of life // J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1991.–102: 596.
9. Talner N.S., Berman M.A. Postnatal development of obstruction in coarctation of the aorta; role of the ductus arteriosus. // Pediatrics 1975, 56, 4.–562–569.
10. Шарыкин А.С. Неотложные операции при врожденных пороках сердца у больных первых трех месяцев жизни: Автореф. дис... д-ра. мед. наук.– М.,1993.– 40 с.
11. Celoria G.C. Patton R.B. // Am.Heart J.,1959.–58: 407.
12. Аничков М.Н., Лев И.Д. Опыт анализа коллатералей, развивающихся при коарктации аорты у человека // Арх. анатомии, гистологии и эмбриологии.– 1962.– Т. 43.– С. 36–54.
13. Вайс Х.Г., Калина О.С. Сочетание коарктации аорты с аневризмой мозговых артерий // Врач. дело.–1963.– №10.– С.137–138.
14. Покровский А.В. Хирургическое лечение коарктации аорты: Автореф.дис... д-ра. мед. наук.– М., 1966.– 38 с.
15. Thiede A., Krug A.,Yancah A.C., Fischer K. Chirurgie der coarctation der aorta in Sauglings.– Rinders- und Erwachsenenalter.–Bruns Beitr. Klin. Chir.,1971.–218,7: 577–583.
16. Campball M. Natural history of coarctation of the aorta.– Brit. Heart J., 1970.– 32,5: 633–640.
17. Кандарян К.А. Врожденные пороки сердца и больших сосудов: Автореф. дис... канд. мед. наук. – Ереван,1952.– 30 с.
18. Марина О.Ю. Диагностика коарктации аорты.– М.: Медгиз, 1961.–100 с.
19. Shearer W.T., Rutman J.Y., Weinberg W.A.,Clodring D. Coarctation of the aorta and cerebro-vascular accident: a propasal to early corrective surg.– J. Pediatr., 1970.–77,6: 1004–1009.
20. Bodner S.J., McGec Z.A., Killen D.A. Ruptured mycotic aneurysm complicating coarctation of the aorta.– Ann.Thorac. Surg.– 1973.– 15: 419–426.
21. Imamura M., Aoki H., Eya K., Murakami T., Yasuda K. Balloon angioplasty before Wheat's operation in a patient with Turner's syndrome // Cardiovasc. Surg., 1995.– 3,1: 70–2.
22. Walczak F., Krassewski W., Dorywalski A. Historia naturalna koarctacjj aorty.–Pol.Tyg.Lec., 1972.–27,33: 1271–1273.
23. Бредикис Ю.И. Операции при осложненной коарктации аорты.– Тез. докл. XI науч. сессии ИССХ АМН СССР.– М., 1967.– С.81–82.
24. Bernhard W.E., Litwin S.B., Williams W.N. et al. Recent results of cardiovascular surgery in infants in the first year of life. Amer. J.Surg, 1972. 123. 4. 451–460.
25. Kilman J.W., Williams T.E. Breza T.S. et.al. Reversal of infant mortality by carly surgical correction of coarctation of the aorta. Arch. Surg.. 1972.–105. 6. 865–868.
26. Бураковский В.И., Покровский А.В., Бухарин В.А., Алексеев Г.И. Хирургическое лечение коарктации аорты у детей // Хирургия.– 1970.– № 6.– С. 80–88.
27. Mellgren G., Friberg L.G. Resection + carotid flap plasty. A new surgical technique for newborn children with coarctation of the aorta and critical hypoplasia of the aortic arch // Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1994.– 28,2: 49–53.
28. Dawson-Falk K.L., Wright A.M., Bakker B., Pitbick P.T., Wilson D.M., Rosenfeld R.G. Cardiovascular evaluation in Turner syndrome: utility of MR imaging // Australas Radiol., 1992.– 36,3: 204–209.
29. Frieden I.J., Reese V., Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomes, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities // Arch. Dermatology, 1996.– 132,3: 307–11.
30. Hughes H.E., Davies S.J. Coarctation of the aorta in Kabuki syndrome. Archives of Disease in Childhood. 1994.–70(6): 512–4.
31. Alpigiani M.G., Franzone G., Puleo M.G., Carpi A., Iester A. Sindrome di Williams. Considerazioni su un caso insolito. Pediatria Med. Chir., 1994.–16(1):85–6.
32. Rosenthal G.L. Paterns of prenatal growth among infants with cardiovascular malformations: possible fetal hemodynamic effects // Amer. J. Epidemiology, 1996.– 143,5: 505–13.
33. Соловьев Г.М., Хримлян Ю.А. Коарктация аорты.– Ереван: Айастан,1968. – 120 с.
34. Hougen T.J., Sell J.E. Recent advances in the diagnosis and treatment of coarctation of the aorta (rewier) // Carrent Option in Cardiology. 1995.– 10,5: 524–9.
35. Sohn S., Rothman A., Shiota T., Luk G., Tong A., Swensson R.E., Sahn D.G. Acute and follow-up intravascular ultrasound findings after ballon dilatation of coarctation of the aorta // Circulation, 1994.– 90,1: 340–7.
36. De Brux J.L., Grenier P. Contribution of magnetic resonance imaging to the diagnosis of aortic coarctation // Arch. Mal. Coeur. Vaiss., 1987.– 80,7: 1127–30.
37. Fawwzy M.E., von Sinner W., Rifai A., Galal O., Dunn B., el-Deeb F.,Zaman L. Magnetic resonance imaging compared with angiography in the evaluation of intermediate-term result of coarctation balloon angioplasty // Amer. Heart J., 1993.– 126,6: 1380–4.
38. Von Schulthess G.K., Higashino S.M., Higgins S.S., Didier D., Fisher M.R., Higgins C.B. Coarctation of the aorta: MR imaging // Radiology., 1986.– 158,2: 469–74.
39. Ramariotti C., Chin A.J. Noninvasive diagnosis of coarctation of the aorta in the presence of a patent ductus arteriosus (see comments) // Amer. H. J., 1993.– 125, 1: 179–85.
40. Tawes R.L., Aberdeen E., Waterston D.J., Carter R.E.B. Coarctation of the aorta in infants and children. A reviw of 333 operative cases, including 179 infants. Circulation.1969.–39.5.1.173–184.
41. Sidi D., Duval-Amould M., Kachaner J., Villain E., Pedroni E., Piechaud J.F. Traitement par la prostaglandine E1 des coarctations isolees du nouveau-ne en defaillance cardiaque aigue // Arch. Fr. Pediatr., 1987.– 44,1: 21–5.
42. Amato J.J. Hypoplastic aortic arch with aortic coarctation: surgical correction // J.Thorac.Cardiovasc. Surg., 1985.–90,6: 935–935.
43. Gross R.E., Hurwitt E.S., Bill A.H., Pierce E.C. Preliminary observation on the use of human arterial grafts in the treatment of certain cardiovascular defects.– N.Engl.J.Med.,1948.– 239: 578
44. Мешалкин Е.Н., Кремлев Н.И. Протезирование аорты при ее коарктации // Хирургия.– 1968. – № 5– С. 43–50.
45. Oster-Miller W.E., Somerndike J.M., Hunter J.A. et al. Coarctation of the aorta in adult patients. – J.Thorac. Cardiovasc. Surg., 1971.–61,1: 125–130.

46. Bahnson N.T., Cooley R.H., Sloan R.D. Coarctation of the aorta at unusial sites. Reports of two angiocardiographic and operative findings // Amer. Heart J., 1949, 38, 905–913.
47. Waldhausen J.A., King H., Nahrwold D.L., Luirie P.R., Shumacher H.B. Management of coarctation in infancy // JAMA,1964.–187: 270.
48. Shumacher H.B.Jr. Use of the subclavian artery in the surgical treatment of coarctation of the aorta // Surg. Gynecol. Obstet., 1951. – 93: 1.
49. Fournier A., Chartrand C., Querin R.,Davignon A., Stanley P. Use of the internal mammary artery for preservation of circulation to the correction of coarctation in children // J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1985.– 0,6:926–928.
50. Suzuki T., Fukuda T., Ito T. Modified end-to-end anastomosis combined with subclavian flap aortoplasty for repair of coarctation of the aorta with extended hypoplasia of the aortic istmus // J.Card. Surg., 1999.–14, 5: 359–62.
51. Vossschulte K. Surgical correction of coarctation of the aorta by an isthmus-plastic operation.– Thorax,1961.– 16: 338–345.
52. Moor G.F., Ionescu M.I., Ross D.N. Surgical repair of coarctation of the aorta by patch grafting. //Ann.Thor.Surg. 1972.–14. 6. 626–630.
53. Покровский А.В., Потёмкина Е.В., Ананикян П.П., Казаков Э.С. Принципы хирургического лечения коарктации аорты // Тез. докл. XI науч. сессии ИССХ АМН СССР. – М., 1967.– С.76–78.
54. Францев В.И., Селиваненко В.Т. Проблемы хирургического лечения коарктации аорты // Грудная хирургия.– 1977.–№4.– С.23–26.
55. Королев Б.А., Охотин И.К. Результаты хирургического лечения коарктации аорты // Хирургия.– 1972.– №12. – С. 38–43.
56. Дыкуха С.Е., Наумова Л.Р., Антощенко А.А., Павлов П.В. Поздние осложнения после хирургической коррекции коарктации аорты // Клин. хирургия. – 1997.– № 7–8. – С. 77–78.
57. Ungerleider R.M., Ebert P.A. Indications and techniques of midline aproach to aortic coarctacion in infants and children. – Ann. Thorac. Surg.,1987.– 44, 5: 517–22.
58. Campalani G., Firmin R.K., Vaughan M., Ross D.N. Surgical repair of coarctation of the aorta using the internal mammary artery as a free autogenous graft.– J. Thorac. Cardiovasc. Surg.,1985.–90,6: 928–931.
59. Messmer B.J., Minale C., Muhler E., Bernuth G.V. Surgical correction of coarctation in early infancy: does surgical technique influence the result? – Ann. Thorac. Surg., 1991.– 52,3: 594–603.
60. Morris G.C.Jr., Cooley D.A., De Bakey M.E., Crawford E.S. Coarctation of the aorta with particular emphasis upon improved techniques of surgical repair // J.Thorac.Cardiovasc.Surg., 1960.–40: 705–722.
61. De Bakey M.E., Henley W.S., Cooley D.A., Morris G.C.Jr., Crawford E.S., Beall A.C.Jr. Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta // J.Thorac.Cardiovasc.Surg.,1965.–49; 130–149.
62. Дыкуха С.Е., Наумова Л.Р. Непрерывный контроль за давлением в дистальном отделе аорты при хирургическом лечении сложных форм коарктации // Грудная хирургия. – 1988.– № 3.– С. 19–21.
63. De Leon S.Y., Downey F.X., Baumgartner N.E., Phillipow E.,Quinones J.A., Torres L., Ilbawi M.N., Pifarre R. Transsternal repair of coarctation and associated cardiac defects // Ann.Thorac.Surg.,1994.–58,1: 179–184.
64. Kalil R.A.K.,Filho R.I.R., Prates P.R. et al. Side to side carotid-subclavian anastomosis for interrapted aortic arch // Ann.Thorac.Surg., 1994.–58,6: 1750–2.
65. Kanter K.R., Vincent R.N., Fyfe D.A. Reverse subclavian flap repair of hypoplastic transverse aorta in infancy //Ann. Thorac. Surg., 2001.– 71, 5: 1530–6.
66. Rajasinghe H.A., Reddy V.M., van Son J.A.M. Black M.D., McElhinney D.B., Brook M.M., Hanley F.L. Coarctation repair using end-to-side anastomosis of descending aorta to proximal aortic // Ann. Thorac. Surg., 1996.– 61, 3: 840–4.
67. Younoszai A.K., Reddy V.M., Hanley F.I., Brook M.M. Intermediate term follow-up of the end-to side aortic anastomosis for coarctation of the aorta // Ann. Thorac. Surg., 2002.–74, 5: 1631–4.
68. Ishimo K. The modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair // J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1999.– 117, 5: 920–30.
69. Korcola S.J., Tchervenkov S.I., Shum-Tim D., Roy N. Aortic rupture after stenting of a native coarctation in an adult // Ann. Thorac. Surg., 2002.– 74, 3: 936.
70. Rao P.S., Chorpa P.S., Koscik R., Smith P.A., Wilson A.D. Surgical versus ballon therapy for aortic coarctation in infants < or = 3 month old (see comments) // J.Amer. Coll. Cardiol., 1994.– 23,6: 1479–83.
71. Auriacombe L. Operated and unoperated coarctation of the aorta in the adult //Arch. Mal. Coeur Vaiss, 2002.– 95, 11: 1081–7
72. Wisheart J.D. Coarctation of the aorta. Thorax, 1970. – 25. 3. 347–354.
73. Borst H.G. //Thoraxchirurgie,1971.–V.19: 408–411.
74. Moore J.W., Lowett E.J., Kirbi W.C. Gastrointestinal hemorrhage after combined percutaneous angioplasty of aortic coarctation and valvuloplasty of aortic stenosis in an infant // Pediatr. Cardiology, 1993.– 14,1: 53–5.
75. Tani L.Y., Orsmond G.S., Boucek M.M., Shaddy R.E. Acute life-threatening hypertention following balloon angyoplasty of native coarctation of the aorta // Amer. H. J., 1993.– 125,3: 907–8.
76. Ho E.C.K., Moss A.J. The syndrome of mesenteric arteritis following surgical repair of aortic coarctation. Report of nine cases and review of the literature// Pediatrics. 1972.–49.1.40–45.
77. Callard G.M., Wright C.E., Wray R.C., Minor G.R. False aneurysm due to mucor following repair of a coarctation with a dacron prosthesis.– J. Thorac. Cardiovasc. Surg.– 1971.–61,2: 181–185.
78. Fournier A., Chartrand C., Querin R.,Davignon A., Stanley P. Use of the internal mammary artery for preservation of circulation to the correction of coarctation in children // J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1985. – 90,6:926–928.
79. Бухарин В.А., Наджимитдинов Л.Т., Фальковский Г.Э. Основные принципы хирургического лечения коарктации аорты, сочетающейся с другими врожденными пороками сердца и магистральных сосудов // Вопросы реконструктивно-восстановительной хирургии у детей. – Л.,1969.– С.99–100.
80. Hallidie-Smith K.A. Postductal coarctation of the aorta causing myocardial ischemia and heart failure in first week of life. Arch. Dis. child. 1972.–47.10.719–724.
81. Dong E., Lower R.R. et al. Surgical management of patent ductus arteriosus associated with coarctation of the aorta. Amer. J. Surg., 1962.–103.2.555–561.
82. Cooley D.A., Halman G.L. Cardiovascular surgery in the first year of life: experience with 450 consecutive operations. – Am.J.Surg. – 1964. – 107: 474.
83. Hartmann A.F., Goldring D., et al. Coarctation of the aorta in infancy. Hemodinamic studies. – J.Pediatr. 1967.–70.1.95–104.
84. Сатмари В.В., Дыкуха С.Е. Опыт хирургического лечения коарктации аорты // Грудная хирургия. – 1974.– № 5.– С. 10–16.
85. Королев Б.А., Охотин И.К. Двадцатилетний опыт хирургического лечения врожденных пороков сердца // Грудная хирургия. – 1977.– №3. С.25–33.
86. Корчагин В.А. Хирургическое лечение коарктации аорты в свете ближайших и отдаленных результатов: Автореф. дис... канд. мед. наук. – М., 1975.–19 с.
87. Frederiksen T. Coarctation of the aorta. A follow-up examination of an operated material. Scand. J.Thor.Cardiovasc.Surg.. 1973.–9.1.143.
88. Арапов А.Д., Крымский Л.Д., Корчагин В.А., Абдуллаев Ф.З. Сравнительная оценка типов операций при коарктации аорты в отдаленные сроки // Кардиология. – 1973. – № 12. – С. 92–94.
89. Углов Ф.Г., Дьяченко Л.Ф., Цакадзе Л.О., Мурсалова Ф.А., Картавова В.А. Некоторые вопросы хирургии грудной аорты // Тез. докл. XI науч. сессии ИССХ АМН СССР.–М., 1967.– С.54–55.
90. Stensel H.C., Newbold R. Recurrent coarctation of the aorta. Ann.Thor.Surg. 1971.–11.4.380–384.
91. Hopkins R.A., Kostic I., Klages U., Armiru U., deLeval M., Sullivan I.,Wise R., McCartney F., Stark J. Correction of coarctation of aorta in neonates and young infants. An individualized surgical approach // Eur. J. Cardiovasc. Surg., 1988.– 2,5: 296–304.
92. Ninet J., Cochet P., Brule P., Gressier M., Champsssaur G. Traitment chirurgical des coarctations de'l aorte chez le nourisson de moins de un an // Arch. Coeur Vaiss, 1987.– 80,13: 1913–19.
93. Klerk M.P., van Son J.A., Laquet L.K., Daniels O. Hypertensie na operatief herstel van coarctatio aortae // Tijdschr. Kindergeneeskad, 1992.– 60,1: 6–10.
94. Korfer R., Meyer H., Kleikamp G., Bircks W. Early and late results after resection and end-to-end anastomosis of coarctation of the thoracic

aorta in early infancy. – J.Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1985.–89: 616–621.

95. Brouwer R.M.H.J., A.H. Cromme-Dijkhuis, M.E.Erasmus et al. Decision making for the surgical management of aortic coarctation associated with ventricular septal defect. J.T.C.S.–1996.–111–№1, 168–75.

96. Williams W.G., Shindo G., Trusler G.A., Dische M.R., Olley P.M. Results of repair of coarctation of the aorta during infancy // J.Thorac. Cardiovasc. Surg., 1980, 79:606.

97. Zehr K.J., Gillinov A.M., Redmond J.M., Greene P.S., Kan J.S., Gardner T.J., Reitz B.A., Cameron D.E. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience // Ann. Thorac. Surg., 1995.–59,1: 33–41.

98. Amaral F.T., Granzotti J.A., Nunes M.D., Sgarbieri R.N., Sommerville J. Seguimento tardio apos correcao de coarctacao da aorta. Reintervencao cirurgica subsequente // Arq. Bras. Cardiol., 1993.–61, 5: 273–8.

99. Королев Б.А., Титов Л.Б., Охотин И.К., Дынник И.Б. Изучение отдаленных результатов у больных, оперированных по поводу коарктации аорты// Тез. докл. VIII науч. сессии ИССХ АМН СССР.–М., 1964.– С.70–71.

100. Галанкин Н.К., Кичев Г.М., Арапов А.Д. К вопросу о наиболее целесообразной степени коррекции коарктации аорты//Тез. докл. XI науч. сессии ИССХ АМН СССР.– М., 1967.– С.73–74.

101. Ibarra-Perez C., Castaneda A.R., Varco R.L. et al. Recoarctation of the aorta. Nineteen year clinical experience. Amer. Journ. Cardiol, 969.–23.6.778–784.

102. Cohn J.H., Hardy J.D., Chavez C.M., et al. Infected arterial grotts experience in 22 cases with emphasis on unusual bacteria and technics. Ann.Surg. 1970.–171.5.704–714.

103. Amato J.J., Rheinlander H.F., Cleveland R.J. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of aorta. Ann. Thorac. Surg.– 1977.–23.–261–265.

104. Schulte H.D., Setter P. Die Problematic assoziierter Fehler bci Aortenisthmusstenosen. Thorax chir 1971.–19.5.415–418.

105. Maron B.J., Humphies J.O., et al. Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. A 20-year post operative appraisal. Circulation. 1973.–47.1.119–126.

106. Auger F., Wigle E.D. Coarctation of the aorta associated with severe mitral insufficiency. Amer.J.Cardiol.. 1968. – 21. 2. 190 – 195.

107. Vijayanagar R., Natrajan P.C., Eckstein P.F., Bognolo D.A., Toole J.C. Aortic valvular insufficiency and post-ductal aortic coarctation in the adult. Combined surgical management through median sternotomy. A new surgical approach // J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1980.–79: 266–8.

108. Panday S., Karbhase J. Simultaneous correction of aortic insufficiency and post-ductal coarctation of the aorta in an adult // Thorac. Cardiovasc. Surgeon, 1982.– 30: 82–83.

109. Kirsch M.M., Perry B., Spooner E. Management of pseudoaneurysm following patch grafting for coarctation of the aorta // J.Thorac.Cardiovasc.Surg.,1977.–74,4: 636–639.

110. Agriflaglio G., Constantini Z.M., Castelli P. Infections and anastomotic false aneurysms in reconstructive vascular surgery // J.Cardiovasc.Surg.,1979.–20,1: 25.

111. Константинов Б.А., Черепенин Л.П., Иванов В.А. Аневризмы грудного отдела аорты у больных коарктацией аорты // Хирургия.–1978.– № 6.–С.79–84.

112. Ситар Л.Л., Чепкая И.Я., Глагола М.Д., Захарова В.П., Кравченко И.Н. Хирургическое лечение аневризмы аорты после предшествующей коррекции ее коарктации // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.– 1990.– № 7. – С. 25–29.

113. Спиридонов А.А., Ярощук А.С., Гутов Е.Г., Аракелян В.С. Некоторые новые аспекты хирургического лечения коарктации аорты // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.– 1990.– № 12.– С. 12–15.

114. Хлыстов В. И., Корнева Т.Н., Барсуков В.Л. Результаты хирургического лечения аневризм аорты // Материалы междунар. конф. по ангиологии и сосудистой хирургии. – М., 1992.– С.111–113.

115. Clarkson P.M., Brandt P.W.T., Barrat-Boyes B.G. et al. Prosthetic repair of coarctation of the aorta with particular reference to dacron onlay patch grafts and late aneurysm formation // Am. J. Cardiol., 1985.– 56: 342.

116. Hehrlein F.W., Mulch J., Rautenburg H.W., Schlepper M., Scheld H.H. Incidence and pathogenesis of the late aneurysm after patch graft aortoplasty for coarctation // J.Thorac.Cardiovasc.Surg.,1986.–92,2; 226–230.

117. Martin M.M., Beekman R.H. Rocchini A.P., Crowley D.C., Rosenthal A. Aortic aneurisms after subclavian angioplasty repair of coarctation of the aorta // Am.J.Cardiol.,1988.–61: 951–3.

118. Schrader R., Bahr S., Sievert H., Bussmann W.D., Kaltenbach M. Angiographische Verlaufsk ontrollen nach Ballondilatation von Aortenisthmusstenosen bei Erwachsenen. Zeitschrift fur Kardiologie. 1993.–82(3):181–6.

119. Fletcher S.E., Nihill M.R., Grifka R.G., O'Laughlin M.P., Mullins C.E. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. Journal of the American College of Cardiology. 1995.–25(3):730–4.

120. Huggon I.C., Murdoch I.A., Cooke A.C., Anderson D.R. Acute pseudoaneurysm formation complicating balloon dilation of native coarctation: treatment by delayed surgical repair. Pediatric Cardiology. 1994.–15(6):313–5.

121. Mendelsohn A.M., Lloyd T.R., Crowley D.C., Sandhu S.K., Kocis K.C., Beekman R.H. Late Follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. American Journal of Cardiology. 1994.–74(7):696–700.

122. Phadke K., Dyet J.F., Aber C.P.,Hartley W. Balloon angioplasty of adult aortic coarctation. British Heart Journal. 1993.–69(1): 36–40.

123. Глагола М.Д. Хірургічне лікування аневризм нисхідної грудної аорти // Автореф. дис...канд. мед. наук.– К., 1994.– 21 с.

124. Ala-Kulju K., Jarvinen A., Maamies T. et al. Late aneurysms after patch aortoplasty for coarctation of the aorta in adults. J.Thorac.Cardiovasc.Surg.,1983.–V.31: 301–306.

125. Bergdahl L., Ljunqvist A. Long-term results after repair of the aorta by patch grafting.-J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980. – 80: 177–181

126. Nadolny E.M., L.G.Svensson. Hypothermic arrest for descending aortic rupture in reoperative patients. // Ann.Thorac.Surg. 2001. 71.6:2027–30.

127. Karl TR, Sano B, Brawn W, Mee RB. Repair of hypoplastic or interrupted aortic arch via sternotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:688–95.

Глава 56

СИНДРОМ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) (*Hypoplastic left heart syndrome*, HLHS) в периоде новорожденности встречается у 9% детей и является самой частой причиной смерти от ВПС в течение первого месяца жизни.

Заболевание является комбинацией тесно связанных между собой аномалий, которая характеризуется гипоплазией левого желудочка, обусловленной атрезией или критическим стенозом аорты и (или) митрального клапана, гипоплазией восходящей аорты и дуги (рис. 1).

АНАТОМИЯ

Атрезия аортального клапана сочетается с гипоплазией восходящей аорты, средний диаметр которой у новорожденного составляет 2,5 мм; при стенозе аорты гипоплазия ее восходящей части менее выражена — диаметр составляет от 4 до 5 мм. Аортальная атрезия представлена отсутствующим или неперфорированным клапаном. Самым узким местом являются синусы аорты, представленные только устьями коронарных артерий. Атрезия аорты встречается также у новорожденных с аортолевожелудочковым туннелем.

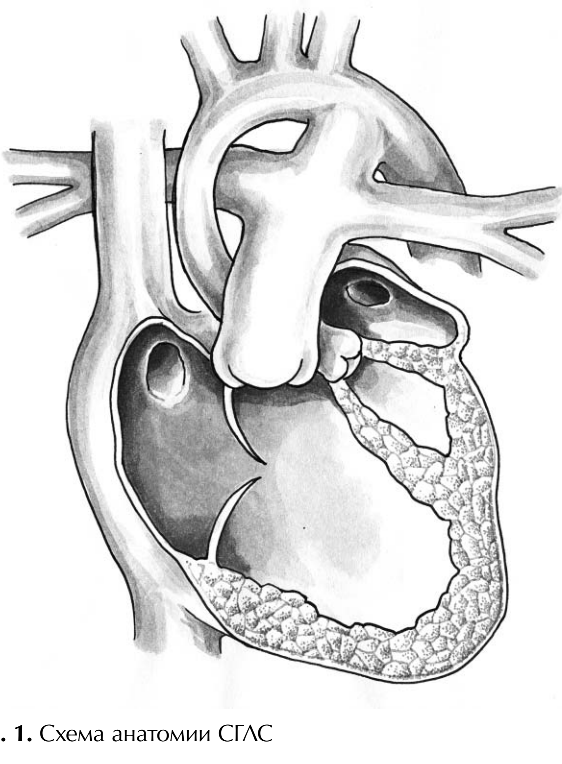


Рис. 1. Схема анатомии СГЛС

В месте соединения боталлова протока с аортой имеется уступ, разделяющий кровоток из боталлова протока на антеградный — в нисходящую аорту — и ретроградный — в дугу и восходящую аорту, которая функционирует как единственная коронарная артерия. Боталлов проток широкий и представляет собой прямое продолжение легочного ствола в нисходящую аорту. Проток обычно левосторонний, однако в редких случаях сопутствующего предсердного изомеризма, ОАП может быть правосторонним.

Левое предсердие имеет малые размеры, открытое овальное окно или ДМПП. Встречается пять вариантов морфологии межпредсердной перегородки — недоразвитое или отсутствующее с рождения овальное окно (10%); первичный ДМПП как часть несбалансированной формы АВСД; широко открытое овальное окно или вторичный ДМПП; аневризма первичной перегородки; аномальное прикрепление первичной перегородки прямо к задневерхней части стенки левого предсердия далеко влево от вторичной перегородки. У пациентов с атрезией митрального клапана и овального окна при отсутствии других путей для легочного венозного возврата развивается легочная лимфангиэктазия. Альтернативными путями для оттока венозной крови могут быть левая кардинальная вена (добавочная левая верхняя полая вена) — венозный канал, соединяющий легочные вены с системными, и фенестрация коронарного синуса — так называемый коронарный синус без «крыши» (*unroofed*). Часть легочных вен может открываться в правом предсердии, в коронарном синусе или системной вене. При свободном оттоке легочной венозной крови через аномальные пути из отдельной доли или сегмента легкого на рентгенограмме можно увидеть меньшую степень отека соответствующей части легкого.

Дефект межжелудочковой перегородки встречается у 10% больных, коарктация аорты — у 75%. Вариантами СГЛОС являются наличие сложных сопутствующих аномалий — несбалансированной формы АВСД, отхождения магистральных сосудов от правого желудочка с атрезией митрального клапана, трикуспидальной атрезии с ТМА, одножелудочкового сердца с атрезией аортального клапана. Все варианты требуют одинакового предоперационного ведения и встречаются в 30% всех случаев СГЛОС.

Атрезия аорты с нормальным левым желудочком. Левый желудочек нормальных размеров встречается у 2–7% больных с атрезией аорты. Как правило, имеются ДМЖП и митральный клапан. Дефект формируется в результате отсутствия соосности (*malalignment*) инфундибулярной перегородки и перегородочно-краевой (*septomarginalis*) трабекулы. В некоторых случаях ДМЖП образуется вследствие дефицита инфундибулярной перегородки без нарушения соосности. Размер митрального клапана приближается к нормальному. Левое предсердие развито лучше, чем у пациентов с гипоплазированным желудочком. В то же время аорта у этих больных гипоплазирована.

Атрезия аорты с АВСД. Обычно левый желудочек мал, как при несбалансированной форме АВСД с доминирующим правым AV-отверстием, когда большая его часть связана с морфологически правым желудочком. Митральный компонент общего AV-отверстия сужен или атрезирован. Субаортальный вестибулум перекрыт аномально прикрепленной передней створкой митрального компонента общего отверстия и дополнительными тканями. Желудочковый компонент АВСД обычно мал, а межпредсердное сообщение нерестриктивное. Как и у пациентов с обычной формой СГЛОС, системный кровоток дуктусзависимый. В некоторых случаях имеются левопредсердный изомеризм и слезеночные аномалии.

Атрезия аорты с ТМА. При этой редкой аномалии имеются конкордантные AV-соотношения и дискордантные желудочко-артериальные соотношения. Правый желудочек недоразвит, инфундибулярный отдел гипоплазирован, с атрезией аортального клапана. Восходящая аорта заполняется через синусоиды миокарда правого желудочка и связанные с ними коронарные артерии. От морфологически левого желудочка отходит легочная артерия и широкий артериальный проток. Дефект межжелудочковой перегородки отсутствует.

Атрезия аорты с одножелудочковым сердцем встречается редко. Наиболее типичным вариантом является наличие единственного левого желудочка с инфундибулярной выпускной камерой и дискордантными транспонированными магистральными артериями. Бульбовентрикулярное отверстие облитерировано или минимальное. Системный кровоток дуктусзависимый. Инфундибулярная камера крошечная, а анатомически связанная с ней аорта атрезирована. Оба AV-клапана могут быть нормально сформированы и связаны с левым желудочком. Левое предсердие расширено, овальное окно небольшое. Один из AV-клапанов может быть атрезированным.

Атрезия аорты с корригированной ТМА. При этой аномалии левый (трикуспидальный) AV-клапан недоразвит и миокард свободной стенки анатомически правого желудочка истончен, как при аномалии Uhl.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Синдром гипоплазии левых отделов сердца является одним из представителей группы пороков, имеющих гемодинамически единственный желудочек, патофизиология которых характеризуется смешиванием артериальной и венозной крови и параллельным кровообращением в большом и малом кругах. Системный кровоток дуктусзависимый, так как осуществляется только через боталлов проток.

Во внутриутробном периоде ЛСС превышает общее периферическое сопротивление. Преобладающий правый желудочек поддерживает нормальное перфузионное давление в нисходящей аорте и плаценте через ОАП. Проксимальная аорта, коронарные и мозговые сосуды кровоснабжаются ретроградно. В целом кровоснабжение всего организма плода не страдает.

После рождения при переходе на последовательное кровообращение порок становится несовместимым с жизнью из-за противоположно направленных изменений легочного и системного сопротивлений и закрытия ОАП. При этом резко снижается системный кровоток, развиваются циркуляторный шок и метаболический ацидоз.

Адекватность системного кровотока (и жизни больного) зависит от достаточных размеров ОАП, обеспечивающего системное кровообращение, и межпредсердного сообщения, через которое разгружается левое предсердие. При свободном оттоке артериализированной крови из левого предсердия не развивается отек легких и насыщение артериальной крови кислородом превышает 80%. При интактной межпредсердной перегородке или при малом межпредсердном сообщении развиваются гипертензия в легочных венах и артериях с отеком легких и артериальной гипоксемией. Если ОАП остается открытым, жизнь ребенка зависит от благоприятного соотношения сосудистых сопротивлений легочного и системного кровотока. При СГЛОС развита гладкая мускулатура легочных артериол. Эти резистивные сосуды очень чувствительны к изменениям концентрации кислорода и величине артериального pH, поэтому искусственная вентиляция легких с повышенным содержанием O_2, снижая pH и pCO_2, нарушает баланс системного и легочного кровотока в пользу увеличения последнего. Вследствие этого гипоперфузия всего организма сопровождается объемной перегрузкой малого круга кровообращения. Частичное закрытие ОАП приводит к дальнейшему ухудшению кровоснабжения организма, а полное закрытие протока несовместимо с жизнью.

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА

С первых часов и дней жизни новорожденные находятся в критическом состоянии. Характерны одышка, тахикардия, хрипы в легких, слабый периферический пульс, спазм периферических сосудов. Тяжелого цианоза может не быть.

Второй тон усилен и нерасщеплен. Шумы сердца обычно отсутствуют, хотя иногда выслушивается негромкий неспецифический систолический шум выброса над всей предсердечной областью. Проявлением застойной сердечной недостаточности являются ритм галопа и гепатомегалия.

На ЭКГ почти всегда — признаки гипертрофии правого желудочка, изредка — гипертрофии левого желудочка. В отведениях V_5 и V_6 регистрируется высокий зубец R, отражающий дилатацию правого желудочка.

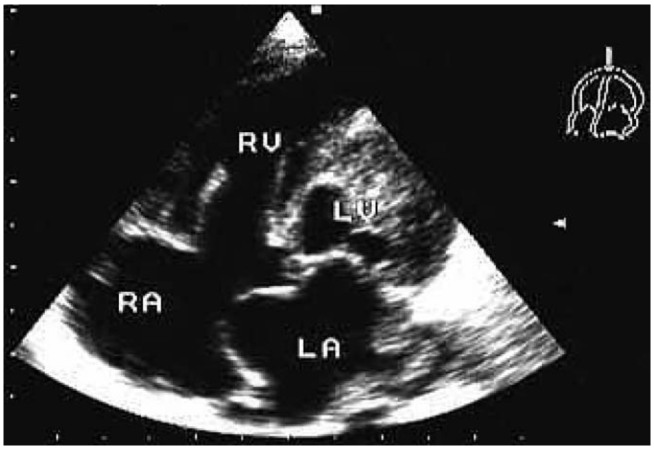


Рис. 2. Эхокардиограмма пациента со СГЛОС. Видны маленькая полость левого желудочка и выбухание межпредсердной перегородки вправо из-за рестриктивного межпредсердного сообщения. Правые отделы сердца расширены

На рентгенограмме — признаки легочного венозного застоя или отека легких. Сердце расширено умеренно или значительно.

При исследовании газов артериальной крови обнаруживаются небольшое снижение pO_2 при нормальном pCO_2, метаболический ацидоз вследствие недостаточного объема системного кровотока.

Эхокардиография (рис. 2) позволяет установить диагноз, однако для уточнения анатомических деталей необходимы катетеризация сердца и ангиокардиография. Полость левого желудочка резко уменьшена, в то время как правый желудочек расширен, трехстворчатый клапан широкий. Обнаруживается выраженная гипоплазия восходящей аорты и аортального кольца. Митральный клапан отсутствует или резко изменен. Часто встречаются сопутствующая коарктация аорты, ДМПП или открытое овальное окно с лево-правым сбросом. Иногда имеется ДМЖП с относительно большими левым желудочком, аортальным кольцом и восходящей аортой. С помощью цветной допплерографии обнаруживается ретроградный кровоток в дуге и восходящей аорте.

Принципиально важной является оценка размеров левого желудочка, исходя из которых определяют, какой тип вмешательства следует предпринять — одно- или двухжелудочковую коррекцию. Это решение может оказаться особенно трудным при наличии митрального и/или аортального стеноза. Задачу осложняют гемодинамические условия, косвенно свидетельствующие о приемлемых функциональных качествах левого желудочка: двухнаправленный кровоток через ОАП часто в сочетании с коарктацией аорты и лево-правый сброс через межпредсердный дефект. К числу важных критериев при определении адекватности размеров левого желудочка относятся наличие фиброэластоза эндокарда, соотношение размеров левого и правого желудочков и кольца митрального клапана.

Катетеризация сердца, кроме уточнения деталей анатомии с помощью ангиокардиографии, позволяет произвести специальные гемодинамические пробы, облегчающие принятие адекватного тактического решения. Пациенты, которые переносят баллонную окклюзию межпредсердной перегородки без значительного снижения насыщения кислородом смешанной венозной крови и без повышения давления в левом предсердии и имеют соотношение объемов легочного и системного кровотоков (Qp/Qs) более 1, являются потенциальными кандидатами на двухжелудочковую (анатомическую) коррекцию. К сожалению, не всегда удается точно измерить это соотношение у больных с антеградным кровотоком через левый желудочек. При атрезии аортального и митрального клапанов отмечается сброс крови слева направо на предсердном уровне и справа налево через ОАП. Насыщение системной венозной крови кислородом снижено, что указывает на уменьшенный объем системного кровотока и сердечную недостаточность. Насыщение крови в восходящей и нисходящей аорте соответствует таковому в легочной артерии, но не всегда. При наличии венозной обструкции возможно внутрилегочное шунтирование справа налево, и насыщение системной артериальной крови при этом ниже. В случаях, когда аортальный и митральный клапаны не атрезированы, артериальное насыщение выше. Артериальное насышение кислородом тем выше, чем больше соотношение объемов легочного и системного кровотока.

Давление в правых отделах сердца значительно повышено, в правом предсердии — из-за сердечной недостаточности. В правом желудочке и легочной артерии систолическое давление равно системному или превышает его. Это зависит от степени сужения артериального протока.

При катетеризации возможны эпизоды угрожающей брадикардии, когда катетер проходит через узкий боталлов проток или когда его ретроградно проводят в гипоплазированную восходящую аорту. В обоих случаях нарушается коронарный кровоток и возникает ишемия, проявляющаяся брадикардией. Сама по себе узкая восходящая аорта может создавать препятствие ретроградному коронарному кровотоку.

Давление в левом предсердии отражает адекватность межпредсердного сообщения. При минимальном дефекте прямое измерение давления в левом предсердии невозможно. Однако о его величине можно судить по давлению заклинивания легочных капилляров. Давление в левом предсердии отражает степень гипоплазии митрального и аортального клапанов и выраженность сердечной недостаточности.

При ангиокардиографии селективное введение контрастного вещества в правый желудочек и легочный ствол позволяет диагностировать атрезию аорты при вторичном заполнении узкой восходящей аорты справа от легочного ствола. При проведении венозного катетера в ОАП и нисходящую аорту можно определить ее диаметр и наличие коарктации аорты, но только ретроградная аортография позволяет четко продемонстрировать восходящую аорту, оценить ее просвет и распределение коронарных артерий (рис. 3).

Восходящая аорта может быть разных размеров — от нормальных до крошечных. Обычно аорта начинает суживаться на уровне безымянной артерии. Реже просвет аорты имеет грушеобразную форму, суживаясь к брахиоцефальным сосудам.

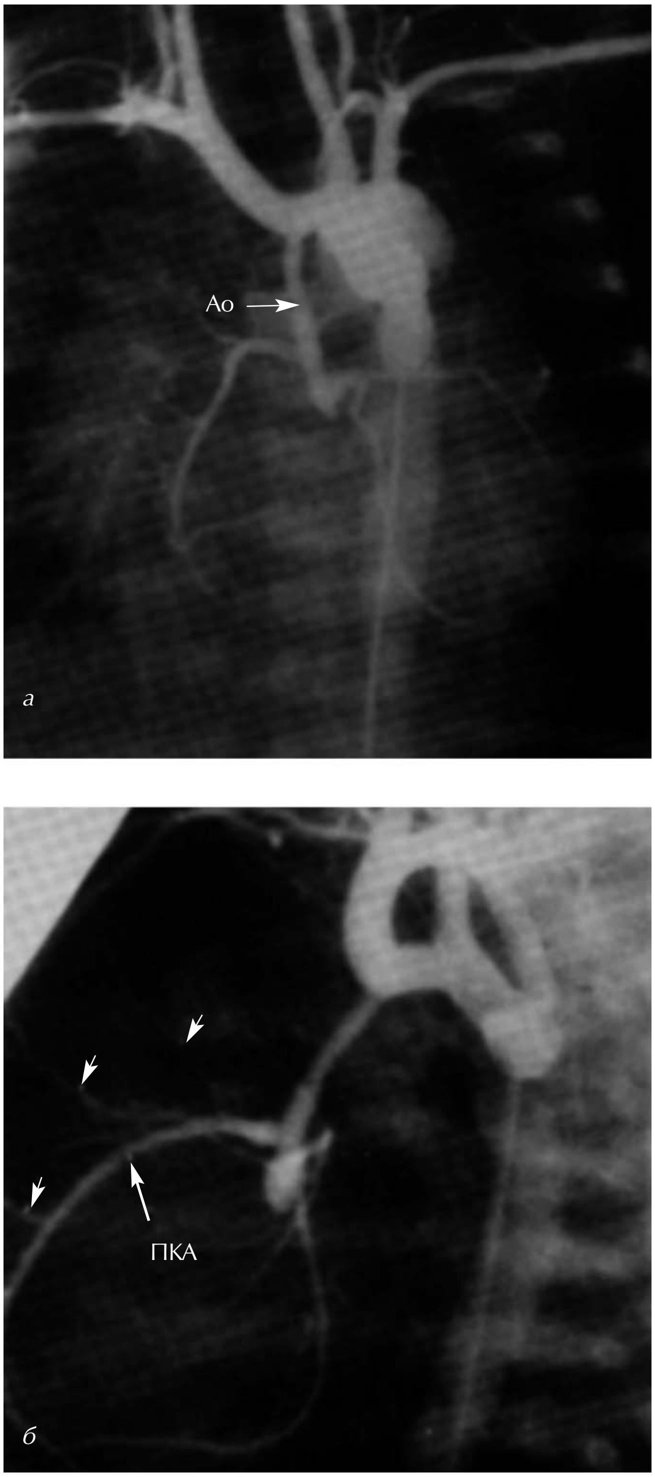


Рис. 3. Фронтальная (*а*) и боковая (*б*) ретроградные аортограммы у новорожденного с атрезией аорты. Узкая восходящая аорта продолжается в коронарные артерии. На боковой аортограмме видно, что правая коронарная артерия (ПКА) с расширенными инфундибулярными ветвями (показаны малыми стрелками) является доминирующей

Прохождение коронарных артерий по эпикарду позволяет приблизительно оценить размеры левого желудочка, который ограничен пространством между передней нисходящей коронарной артерией и огибающей артерией. Идеальное заполнение восходящей аорты и коронарных артерий можно получить с помощью методики баллонной окклюзии аорты. Редко при СГЛОС обе коронарные артерии отходят от легочного ствола. Баллонная окклюзия аорты не приносит пользы для визуализации восходящей аорты при таких необычных вариантах, как окклюзия и перерыв дуги аорты. В этих случаях кровоток в восходящей аорте обеспечивается правосторонним боталловым протоком или открытым аортолегочным окном. Изредка источником кровоснабжения коронарной системы являются синусоиды в толще миокарда, соединяющие полость левого желудочка с коронарными артериями аналогично тому, как это наблюдается при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

В отличие от правого предсердия при атрезии легочной артерии или атрезии трехстворчатого клапана левое предсердие редко бывает расширенным. Обычно оно малых размеров и толстостенное. При атрезии митрального клапана дно левого предсердия плоское. При малом межпредсердном сообщении отмечается рефлюкс контрастного вещества в расширенные легочные вены. При левой атриографии может быть обнаружен дренирующийся в левое предсердие коронарный синус (*unroofed*).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СГЛОС

Дифференциальная диагностика СГЛОС и критического аортального стеноза часто бывает трудна и чрезвычайно важна для выбора соответствующей тактики лечения — бивентрикулярной коррекции (аортальной вальвулотомии) или одножелудочковой гемодинамической коррекции. При обоих пороках полость левого желудочка уменьшена. Разными авторами были предложены различные критерии оценки степени гипоплазии левого желудочка: диаметр кольца митрального клапана, аортального клапана, восходящей аорты, размер полости левого желудочка. Бивентрикулярная коррекция не показана, если эти размеры составляют менее 60% средних величин при данной массе тела (1), а также если верхушка сердца не образована левым желудочком. Leung и соавторы (2) показали, что при критическом аортальном стенозе вальвулотомия опасна, если приточный размер по данным ЭхоКГ <25 мм, желудочково-аортальное соединение < 5 мм, а диаметр кольца митрального клапана < 9 мм. В детском госпитале Бостона (4) разработаны свои индексы риска: площадь митрального клапана < 4,75 см^2/м^2, отношение размера левого желудочка по длинной оси к размеру сердца < 0,8, диаметр корня аорты < 3,5 см/м^2, масса левого желудочка < 35 г/м^2. Объем левого желудочка, равный 20 мл/м^2, в этом центре считают достаточным для выполнения вальвулотомии.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

В течение первой недели жизни развиваются отек легких и застойная сердечная недостаточность. Больные умирают в период новорожденности от циркуляторного шока, прогрессирующей гипоксемии и ацидоза. Принципиально важное значение имеет дородовое эхокардиографическое исследование, которое позволяет заподозрить этот порок уже на 16–20-й неделе беременности и сразу после рождения транспортировать ребенка в специализированный центр. Иногда больных выписывают из роддома, не подозревая наличие порока. Это бывает при персистировании ОАП и благоприятном соотношении сопротивления большого и малого кругов кровообращения. Однако после выписки ОАП может быстро закрыться, что приводит к тяжелому метаболическому ацидозу, шоку, вторичным поражениям всех жизненно важных органов. Обратимость этих изменений зависит от тяжести ацидоза и его продолжительности. При условии своевременного начала введения простогландина можно выиграть время для транспортировки больного в хирургический центр.

Возможен другой вариант течения. При интактной перегородке или рестриктивном овальном окне затрудняется разгрузка левого предсердия. Это приводит к повышению левопредсердного давления, застою в легочном венозном и легочном артериальном русле, снижению объема легочного кровотока и увеличению системного кровотока. Однако такая ситуация не улучшает общего состояния пациента, так как при снижении легочного кровотока возникают цианоз и метаболический ацидоз в результате артериальной гипоксемии. Медикаментозное лечение не эффективно.

ДООПЕРАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Синдром гипоплазии левых отделов сердца относится к группе пороков, хирургическое лечение которых сопровождается высокой степенью риска. Хотя выживаемость больных после первой стадии реконструкции (операция Norwood) во многих западных центрах достигла 90% (5) и после последующих этапов по Fontan превысила 75%, определенную часть младенцев не направляют на хирургическое лечение. Родители родившихся в срок детей с установленным до родов диагнозом в 7–36% случаев отказались от лечения (6, 7). Среди младенцев, которым предполагалось проводить лечение, у 14–21% имелись противопоказания к операциям (хромосомные аномалии, черепно-мозговые травмы в родах, врожденная патология жизненно важных органов, полиорганная недостаточность вследствие шока, дооперационный сепсис) (6, 8).

Большинство больных прибывают для хирургического лечения из отделений интенсивной терапии новорожденных с эхокардиографическим диагнозом СГЛОС. При постановке анатомического диагноза очень важно также оценить функцию миокарда, проходимость ОАП и нарушение оттока легочной венозной крови. Когда эхокардиографическое исследование ввиду каких-либо обстоятельств недоступно, СГЛОС может быть заподозрен среди других причин развития коллапса кровообращения, слабого пульса, ацидоза. Следует исключить инфекционные факторы риска или лабораторные данные, указывающие на сепсис.

Целью предоперационного ведения новорожденных со СГЛОС является своевременная доставка пациента в операционную с хорошим сердечным выбросом, сохранной функцией всех органов и сбалансированным легочным и системным кровотоком. Некоторые больные, поступающие в кардиохирургическую клинику в состоянии шока, нуждаются в реанимационных действиях, другие требуют энергичной коррекции резко увеличенного легочного кровотока, реже возникает необходимость ургентного вмешательства для увеличения легочного кровотока путем декомпрессии левого предсердия.

Решающую роль в предоперационном ведении больных со СГЛОС играют несколько важных анатомических факторов. Снижение функции правого желудочка и сопутствующая недостаточность трехстворчатого клапана могут потребовать инотропной поддержки. Степень проходимости ОАП определяет дозировку ПГЕ$_1$. Наличие аномального дренажа легочных вен может сопровождаться сдавлением вертикальной вены между ветвью легочной артерии и главным бронхом. Наконец, при интактной межпредсердной перегородке или рестриктивном дефекте требуется срочное выполнение септостомии или септэктомии. В то же время наличие широкого межпредсердного сообщения может привести к быстро прогрессирующему увеличению легочного кровотока и сердечной недостаточности.

Простогландин. Сразу после возникновения подозрения на сложный ВПС необходимо быть готовыми начать инфузию ПГЕ$_1$ и продолжать ее во время транспортировки. Лучше начинать инфузию ПГЕ$_1$ уже в роддоме. При полностью открытом ОАП для стабилизации больного обычно достаточна доза 0,01–0,025 мкг/кг/мин. Для больных, поступивших со сниженным кровотоком через ОАП, необходимая начальная доза составляет 0,1 мкг/кг/мин. Детям более старшего возраста (1–2 нед) могут потребоваться большие дозы для открытия уже закрывшегося протока.

ПГЕ$_1$ имеет два клинически значимых дозозависимых побочных эффекта. Это гипотензия, которая особенно неблагоприятна у больных, находящихся в шоке и требующих более высоких доз препарата, и апноэ. Сосудорасширяющий эффект ПГЕ$_1$ можно компенсировать инфузией жидкости 10–20 мл/кг и малых доз допамина (3–5 мкг/кг/мин. Ребенка, стабилизированного малыми дозами ПГЕ$_1$ без эпизодов апноэ, можно безопасно транспортировать на самостоятельном дыхании без интубации трахеи, однако сопровождающий анестезиолог должен быть готов интубировать ребенка в случае возникновения остановки дыхания

Искусственная вентиляция легких. Эндотрахеальная интубация и контролируемая вентиляция могут оказаться полезными при нестабильной гемодинамике, обусловленной значительно возросшим легочным кровотоком. Ребенок должен быть адекватно седирован на фоне нейромышечной блокады, необходимой для интубации. Для подавления вагусного эффекта ларингоскопии показана премедикация атропином (0,02 мг/кг). Кетамин (0,5–2 мг/кг) поддерживает системное давление крови и хорошо переносится дооперационными больными со СГЛОС. Фентанил (1–2 мкг/кг) или морфин (0,05–0,1 мг/кг) титруют до получения эффекта. Для обеспечения адекватной вентиляции следует устранить ригидность грудной клетки нейромышечной блокадой. Преоксигенация 50–100% кислородом в течение нескольких минут хорошо переносится больными без существенной гипотензии, несмотря на то что кислород является легочным вазодилататором, способным увеличить легочный кровоток за счет системной перфузии. Показан режим нормовентиляции ($PaCO_2$ 40 мм рт. ст.). Гипервентиляция может нарушить соотношение легочного и системного кровотока в пользу первого.

Кислород. На дооперационном этапе у детей со СГЛОС следует избегать применения кислорода, так как он повышает соотношение Qл/Qc. Необходимость применения кислорода может возникнуть при наличии легочной патологии (ателектаз, аспирация мекония, пневмония) или рестриктивного ДМПП. При отсутствии этих обстоятельств у большинства младенцев с СГЛОС на дохирургическом этапе легочный кровоток увеличен и насыщение артериальной крови кислородом при дыхании комнатным воздухом составляет 88–95% (PaO_2 45–50 мм мм рт. ст.). Более низкое насыщение требует тщательной оценки. Хотя имеется соблазн назначения ингаляции кислорода, когда снижение SaO_2 отражает гипоперфузию большого круга кровообращения при высоком Qл/Qc, добавление кислорода в дыхательную смесь может снизить SaO_2 еще больше.

Инотропная поддержка. Больным со сниженной функцией правого желудочка показана инфузия допамина (до 5 мкг/кг/мин) или других кардиотонических средств. Следует предостеречь от введения больших доз допамина или иных инотропных средств, обладающих системным сосудосуживающим действием, так как это может увеличить соотношение Qл/Qc.

Милринон снижает как легочное, так и периферическое сосудистое сопротивление после операции у детей (9, 10). Добутамин снижает в большей степени сопротивление системных артерий, чем легочных (11, 12, 13). В литературе отсутствуют сведения о действии этих препаратов на сосудистое сопротивление легочных и системных артерий у младенцев с СГЛОС, поэтому их следует применять с осторожностью из-за непредсказуемого действия на Qл/Qc.

При назначении симпатомиметиков следует удовлетворяться минимально допустимыми показателями достаточности системного кровотока: небольшим дефицитом оснований (от –3 до –6), небольшой концентрацией лактата и умеренной гипотензией (диастолическое давление менее 20 мм рт. ст.). Малые дозы допамина (5 мкг/кг/мин) оказывают минимальное действие на Qл/Qc, но увеличивают минутный объем сердца, доставку кислорода и уменьшают степень гипотензии.

Коррекция ацидоза. У дооперационных больных со СГЛОС введение щелочных растворов следует проводить с осторожностью, так как они могут снижать ЛСС и увеличивать Qл/Qc, тем самым уменьшая системный кровоток и способствуя усилению системного ацидоза. Однако больные, находящиеся в шоке и глубоком метаболическом ацидозе, нуждаются в коррекции дефицита оснований. При введении оснований (натрия бикарбоната или THAM) следует добиваться оптимизации Qл/Qc. Недоношенным младенцам щелочные растворы необходимо вводить медленно во избежание кровоизлияния в мозг.

Антибиотики назначают уже в роддоме при наличии факторов риска инфекции и продолжают их введение в течение 48–72 ч, т.е. до тех пор, пока посевы, сделанные до начала терапии, не окажутся отрицательными. При отсутствии факторов риска антибиотики не назначают.

Рестриктивное межпредсердное сообщение. Сбалансированность кровотока по большому и малому кругам кровообращения, обусловливающая относительное благополучие ребенка со СГЛОС, или исключительная тяжесть состояния с глубокой гипоксемией, гипотензией и полной обструкцией легочного венозного возврата зависят от степени ограничения тока крови через ДМПП и выраженности гипоплазии левого желудочка. Интактная межпредсердная перегородка с наличием разгружающей вертикальной вены (рудиментарной левой верхней полой вены) или без нее встречается у 6% пациентов (14). Результаты лечения таких больных неудовлетворительные.

Трудность лечения определяется необходимостью организации целенаправленных ургентных действий сразу после рождения, поэтому очень важны пренатальная диагностика и родоразрешение в заранее выбранной больнице, в которой есть отделение кардиохирургии или лаборатория катетеризации сердца. Ребенок должен быть интубирован в родзале, и здесь же следует начинать введение $ПГЕ_1$ через пупочную вену. Ребенка сразу транспортируют в кардиохирургическую операционную или лабораторию катетеризации для выполнения декомпрессии левого предсердия путем септэктомии, процедуры Рашкинда или стентирования вертикальной вены.

При отсутствии дородового диагноза больному клинически может быть ошибочно поставлен диагноз обструктивного ТАДЛВ. Тактика реанимационных действий при обеих аномалиях сходна: интубация, положительное давление на выдохе (PEEP), при показаниях — кислород, инотропная поддержка, восполнение объема жидкости и оснований. Однако есть существенные отличия в интервенционных действиях, которые и определяют исход лечения. Поэтому при клинической картине легочно-венозной обструкции крайне необходимо экст-ренное эхокардиографическое обследование. При обструкции легочно-венозного возврата в критических ситуациях используют венозно-артериальную ЭКМО или корригирующее хирургическое лечение. При СГЛОС с интактной межпредсердной перегородкой состояние больных можно стабилизировать, только выполнив септ-эктомию или паллиативную операцию по Norwood. ЭКМО при СГЛОС требует осуществления трансторакальной канюляции с лигированием ОАП.

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Предоперационное обследование в кардиохирургической клинике проводится в порядке подготовки к экстренной операции. Исследуют газы крови, электролиты, ионизированный кальций и глюкозу. Рентгенограмма грудной клетки позволяет определить правильность расположении эндотрахеальной трубки, желудочного зонда и рентгеноконтрастного венозного катетера. Обычно отмечаются умеренное увеличение размеров сердца и признаки увеличенного легочного кровотока. Легочно-венозный застой является признаком рестриктивного межпредсердного сообщения или аномального дренажа легочных вен с обструкцией.

Физикальное обследование направлено на оценку состояния кровообращения. Слабый периферический пульс свидетельствует об избыточном легочном кровотоке или небольшом ОАП. Одышка указывает на застой в легких. Аускультация обычно не обнаруживает отклонений от нормы, за исключением нерасщепленного II тона. При выраженной гепатоспленомегалии может выслушиваться систолический шум трикуспидальной недостаточности.

У новорожденных с недостаточной системной перфузией и ацидозом необходимо оценить **функцию внутренних органов.** При гипоксическом повреждении печени повышается концентрация печеночных ферментов, снижаются уровень сывороточного альбумина, протромбиновый индекс, возрастает уровень аммиака. Функция печени чаще всего восстанавливается, однако иногда развивается скоротечная печеночная недостаточность. Нормализация функции печени является одним из условий для выполнения первой стадии хирургического лечения порока. Это же относится к дисфункции почек, проявляющейся повышением уровня азота мочевины и креатинина. В этих случаях уместно ультразвуковое исследование почек.

У всех недоношенных и поступивших в состоянии шока необходимо исключить мозговое кровоизлияние с помощью ультразвукового исследования головы. Оно показано также у стабильных детей с сопутствующей врожденной патологией, особенно при микроцефалии. При обнаружении аномалий рутинно выполняют компьютерную томографию. Оптимальная хирургическая тактика у детей с кровоизлияниями в мозг не выработана. Риск, связанный с гепаринизацией и остановкой кровообращения, превышает риск отсрочки операции и чрезмерного увеличения легочного кровотока. В ведущих кардиохирургических центрах мира операцию откладывают на 1—3 дня.

У детей со СГЛОС высока вероятность развития некротического энтероколита (15, 16). Пациенты с молочнокислым ацидозом, расширенными петлями кишечника, примесью крови в стуле и тромбоцитопенией должны быть обследованы рентгенографически на наличие пневмотоза или свободного воздуха в брюшной полости. Если позволяют гемодинамические условия, пациентам с клинически выраженным некротическим энтероколитом назначают 7—10-дневный курс трех антибиотиков для смягчения последствий ишемических и реперфузионных повреждений кишечника, связанных с искусственным кровообращением. Этот курс следует сократить, если у больного определяется значительный дисбаланс между легочным и системным кровотоком, который может еще больше ухудшить перфузию кишечника. Больных, перенесших ургентное вмешательство в связи с некротическим энтероколитом, приходится оперировать по поводу основного заболевания до истечения нормального периода восстановления после абдоминальной операции.

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Суть предоперационного ведения больных с о СГЛОС, как и при других пороках с функционально единственным желудочком, заключается в достижении баланса между легочным и системным кровотоком. Сниженный легочный кровоток (низкое соотношение Qp/Qs) приводит к гипоксемии. Резко увеличенный легочный кровоток (высокое Qp/Qs) сопровождается системной гипоперфузией, гипотензией, метаболическим ацидозом и поражением внутренних органов. Согласно уравнению Фика:

$$Qp/Qs = (SaO_2 — SvO_2) / (SpvO_2 — SaO_2).$$

Если принять, что у больного со СГЛОС минутный объем сердца в норме, насыщение смешанной венозной крови (SvO_2) равно 60% и при отсутствии легочной патологии насыщение легочной венозной крови ($SpvO_2$) равно 100%, то насыщение системной артериальной крови кислородом, равное 80%, при соотношении Qp/Qs будет равно 1. У больнго с более высоким насыщением венозной крови (SvO_2 75% и $SpvO_2$ 100%) соотношение Qp/Qs будет составлять 1, если SaO_2 составит 87,5%. Очевидно, что при $SaO_2 > 90\%$ соотношение Qp/Qs >1. К сожалению, SaO_2 80% не всегда свидетельствует о том, что кровоток в большом и малом кругах кровообращения одинаков (1:1). У больных с небольшим минутным объемом и SvO_2 30%, $SpvO_2$ 100% и SaO_2 80%, соотношение легочного и системного кровотока Qp/Qs составляет 2,5/1, с клинически значимой легочной гиперволемией и большой артериовенозной разницей по кислороду (признак повышенной экстракции кислорода в тканях при гипоперфузии организма).

У кардиохирургических больных обычно мониторируют SvO_2. В венозной системе младенцев со СГЛОС нет места, где бы можно было измерить истинное SvO_2. Правое предсердие и легочная артерия содержат смешанную легочную и системную венозную кровь. Считается, что кровь из верхней полой вены с максимальным приближением отражает SvO_2. Хотя верхняя полая вена является лучшим местом забора проб смешанной венозной крови, длительное нахождение в ней катетера может привести к ее тромбозу и невозможности выполнения двунаправленного кавопульмонального анастомоза Glenn или паллиативной операции *hemi*-Fontan.

ВАРИАНТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ТАКТИКА

Клинически стабильные младенцы до операции могут переносить увеличенный легочный кровоток достаточно продолжительное время. Если диагноз поставлен рано, своевременное начало инфузии $ПГЕ_1$ (0,01–0,025 мкг/кг/мин) позволяет избежать ацидоза и интубации трахеи. Относительное благополучие обусловлено оптимальными размерами межпредсердного сообщения (умеренно рестриктивное), что обеспечивает баланс Qp/Qs. Хотя частота дыхания достигает 60–80 в минуту, а SaO_2 может превысить 90% при PaO_2 40–50 мм рт. ст., они остаются клинически стабильными при минимальном вмешательстве. В этой группе пациентов несмотря на увеличенный легочный кровоток сохраняется адекватная системная перфузия.

Другая группа младенцев со СГЛОС нуждается в интенсивной регуляции баланса легочного и системного кровотока. К ним относятся больные, поступившие в клинику в состоянии шока в результате поздней диагностики, а также пациенты с клинически выраженной легочной гиперволемией, независимой от времени постановки диагноза.

У больных с поздним диагнозом может развиться кардиогенный шок, обусловленный одной из следующих причин:

- наличием рестриктивного межпредсердного сообщения с застоем крови в легочных венах;
- прекращением системного и коронарного кровотока из-за частичного или полного закрытия ОАП;
- недостаточной системной перфузией, вызванной чрезмерным легочным кровотоком при открытом ОАП.

Часто этих детей выписывают из роддома без диагноза, в состоянии видимого благополучия, но вскоре они поступают в реанимационное отделение с одышкой, холодными конечностями и другими признаками недостаточности периферического кровообращения. Обычно у этой когорты пациентов имеет место нерестриктивный ДМПП. Из-за тяжести состояния их не выписывали из стационара и ошибочно назначали лечение кислородом и гипервентиляцией до постановки точного диагноза. Вне зависимости от этиологии шока у больных часто снижена функция желудочка, сопровождающаяся трикуспидальной недостаточностью и увеличением печени, тяжелым метаболическим ацидозом, печеночно-почечной недостаточностью, а также ишемией кишечника и диссеминированной внутрисосудистой коагулопатией.

Такие больные требуют быстрой и агрессивной реанимации. Необходимо начинать с инфузии $ПГЕ_1$ в дозе, соответствующей степени проходимости ОАП (см. выше). Для увеличения общего сердечного выброса вводят допамин в дозе 5 мкг/кг/мин. Седация, релаксация и интубация трахеи позволяют контролировать вентиляцию и минимизировать потребление кислорода. Если вентиляция комнатным воздухом (21% FiO_2) сопровождается неприемлемо увеличенным легочным кровотоком, в дыхательную смесь добавляют CO_2 (20 мм рт. ст.) для улучшения доставки кислорода в ткани. Функции всех внутренних органов должны быть восстановлены до операции. Если несмотря на реанимационные усилия сохраняется метаболический ацидоз, необходимо проверить проходимость ОАП с помощью ЭхоКГ. При устойчивой к лечению выраженной легочной гиперволемии прибегают к безотлагательной хирургической реконструкции.

Регуляция объема легочного кровотока изменением состава дыхательной смеси

Снижения соотношения Qp/Qs добиваются путем повышения в газовой смеси содержания CO_2 (14–35 мм рт.ст.)(17, 18) и создания альвеолярной гипоксии (14–19% FiO_2) за счет добавления к вдыхаемому комнатному воздуху азота (19, 20). Гипоксия и гиперкарбия повышают ЛСС, давление в легочной артерии и снижают объем легочного кровотока. Одновременно при неизменяющемся среднем артериальном давлении снижается периферическое сосудистое сопротивление и увеличивается системный кровоток. Гиперкарбия в большей степени увеличивает системный кровоток, чем гипоксия. Добавляя CO_2 во вдыхаемую смесь при спонтанном дыхании ребенка, следует соблюдать осторожность, так как даже небольшая гиповентиляция может привести к значительной артериальной гипоксемии. Это следует из уравнения альвеолярного газа:

$$PAO_2 = (P_{атм} - P_{вод}) \cdot FiO_2 - PaCO_2 / RQ,$$

где PAO_2 — альвеолярное парциальное давление кислорода (мм рт. ст.), Ратм — атмосферное давление (760 мм рт. ст. на уровне моря), Рвод — парциальное давление водяного пара (47 мм рт. ст. при 37 °С), FiO_2 — процентное содержание вдыхаемого кислорода, $PaCO_2$ — парциальное давление углекислого газа в артериальной крови, RQ — дыхательный коэффициент (0,8).

Подставив соответствующие числовые значения, можно записать:

$$PAO_2 = 713 \text{ мм рт. ст.} \cdot FiO_2 - PaCO_2/0{,}8.$$

Следовательно, если у больного, который находится на самостоятельном дыхании в условиях гипоксии (FiO_2 17%), наступит кратковременное апноэ, например в связи с инфузией ПГЕ1, может наступить преходящее повышение $PaCO_2$ до 70 мм рт. ст. При этом альвеолярное PAO_2 станет равным 34 мм рт. ст. Парциальное давление системной артериальной крови PaO_2 определяется смешанным венозным (PvO_2) и альвеолярным PAO_2. При Qp/Qs, равном 1, $PaO_2 = (PvO_2 + PAO_2)/2$. Таким образом, в условиях дыхания гипоксической газовой смесью и умеренного дыхательного ацидоза может возникнуть выраженная системная гипоксия.

У детей, находящихся на искусственной вентиляции, повышение концентрации вдыхаемого CO_2 (20 мм рт. ст.) улучшает доставку кислорода (21), однако у пациентов, находящихся на спонтанном дыхании, этот механизм еще не доказан. Повышение парциального давления CO_2 увеличивает потребление кислорода и вызывает тахипноэ, что потенциально может нивелировать ожидаемый положительный эффект.

Питание

Учитывая повышенный риск ишемии кишечника и использование пупочной артерии для канюляции, рекомендуется парентеральное питание.

Недоношенные младенцы или дети с малой для гестационного возраста массой

Ранняя выживаемость после первой стадии реконструкции СГЛОС ниже у младенцев с массой менее 2,5 кг по сравнению с детьми с нормальной массой (51% и 73% соответственно) (22). В настоящее время недоношенность сама по себе редко является препятствием для хирургического вмешательства. Попытки отсрочить вмешательство до тех пор, пока ребенок не наберет приемлемую массу тела, чреваты развитием обструктивных изменений в легочных сосудах, некротического энтероколита, инфекции и других осложнений скоротечного естественного течения порока. В ведущих мировых клиниках к операциям прибегают, когда масса тела ребенка превышает 1–1,2 кг (23).

Одной из проблем у детей малого гестационного возраста с ВПС являются большая частота кровоизлияния в желудочки мозга, чем у нормальных новорожденных (24). С помощью МРТ у стабильных пациентов после коррекции СГЛОС в 71% случаев обнаружили внутрижелудочковые кровоизлияния (разной степени) и в 45% — субдуральные. Отдаленные последствия этих находок в настоящее время не известны. При обнаружении кровоизлияний на дооперационном этапе выжидают 2 сут перед операцией в условиях искусственного кровообращения.

ИСТОРИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Термин «гипоплазия левых отделов сердца» был введен в 1958 г. Noonan и Nadas (25) для обозначения порока, характеризующегося недоразвитием или атрезией структур левых отделов сердца, хотя первое описание патофизиологии, появившееся еще в 1851 г., принадлежит доктору Bardeleben из Гессена (Германия) (26). Схожесть порока с аналогичной патологией правых отделов сердца, включающей атрезию трехстворчатого и легочного клапанов, и разработка Glenn, Fontan и Kreutzer физиологической коррекции стимулировали применение этого принципа для лечения СГЛОС. Однако трудности создания беспрепятственного тока крови в аорту, обеспечения адекватного легочного и коронарного кровотока сделали вмешательства при СГЛОС гораздо более сложными.

Первая (и неудавшаяся) попытка лечения СГЛОС была предпринята Redo и соавторами в 1961 г. В условиях окклюзии притока через правостороннюю торакотомию была выполнена атриосептостомия. При посмертном исследовании была обнаружена атрезия аортального клапана с широким ОАП (27). Важный шаг сделали Sinha и соавторы (28), которые проанализировали аутопсии 30 случаев СГЛОС и сформулировали принципы первого этапа реконструкции. Авторы предположили, что первоочередной целью вмешательства является создание межпредсердного сообщения для свободного оттока легочной венозной крови в правые отделы сердца, обеспечение право-левого шунта на уровне магистральных артерий и суживание легочной артерии для ограничения легочного кровотока. Cayler и соавторы (29) в Сакраменто (США) впервые успешно применили эти принципы в клинике. Операция заключалась в суживании обеих ветвей легочной артерии, создании межпредсердного дефекта и обеспечение антеградного кровотока в аорте путем анастомозирования правой легочной артерии с восходящей аортой. В комментарии авторы предположили необходимость аортопластики для создания адекватного канала между местом легочно-аортального анастомоза и устьями коронарных артерий при выраженной гипоплазии аорты и прогнозировали существенный прогресс в этой области.

Очередной вехой на пути к современному методу лечения СГЛОС была операция, описанная Litwin, van Praagh и Bernard (30) в 1972 г. У пациентов с перерывом дуги аорты был имплантирован сосудистый протез между легочным стволом и нисходящей аортой, а дистальные легочные артерии были сужены. Эта операция впоследствии была повторена двумя группами хирургов, однако без положительного эффекта (31, 32).

Несмотря на ранние неудачные попытки паллиативной реконструкции, Doty и Knott (33) в 1977 г. возлагали надежды на одноэтапную операцию Fontan при СГЛОС. Они описали пять закончившихся неудачей операций. В условиях гипотермической остановки кровообращения перевязывали ОАП, иссекали межпредсердную перегородку и предсердие перегораживали заплатой из аутоперикарда таким образом, чтобы легочный венозный возврат направить в трехстворчатый клапан и правый желудочек. Легочный ствол соединяли с дугой аорты с помощью дакронового сосудистого протеза, а легочные артерии анастомозировали с правым предсердием. Все больные умерли от правожелудочковой слабости и недостаточности коронарного кровотока. Стало ясно, что создание кровообращения по Fontan в неонатальном периоде не может быть успешным из-за повышенного сопротивления легочных сосудов и сложности операции. Смелые надежды и упорство авторов были вознаграждены формированием представления о безальтернативности этапного лечения этого порока.

Развитие успешного этапного лечения СГЛОС связано с именем доктора Norwood. В своем первом сообщении в 1980 г. Norwood (34) описывал три случая начального этапа реконструкции. У первого больного был выполнен кавопульмональный анастомоз по Glenn, однако этот пациент умер через 7 дней из-за прогрессирующего ацидоза. Двое последующих новорожденных подвергнуты модифицированной операции Litwin с использованием клапанного кондуита между правым желудочком и нисходящей аортой и суживанием дистальных легочных артерий. Оба пациента выжили и были выписаны из госпиталя в удовлетворительном состоянии. В этой статье Norwood предложил конфигурацию второго этапа лечения, который, по его мнению, должен был состоять в разделении системного и легочного кругов кровообращения с максимальным использованием собственных тканей. Физиологическая коррекция атрезии аорты на втором этапе должна была предусматривать анастомозирование проксимальной легочной артерии и устья правой ветви легочной артерии с гипоплазированной восходящей аортой, чтобы создать связь правого желудочка с аортой исключительно с помощью собственных тканей. Одновременно предполагалось иссечь кондуит. Затем пересеченную правую легочную артерию следовало анастомозировать с верхней полой веной по Glenn, а левую легочную артерию реконструировать с помощью клапанного кондуита. Это было первым указанием на необходимость реконструкции аорты собственными тканями. Вариант этой техники был описан Behrendt и Rocchini (35).

При множестве предложенных вариантов первой стадии реконструкции только заключительный этап лечения — операция Fontan — определяет отдаленный результат всей системы лечения. Первый успешный результат этапного лечения сообщили Norwood, Lange и Hanson (36) в 1983 г. В настоящее время описанному в этой работе пациенту более 20 лет. У него диагностированы хроническая энтеропатия с потерей белка и предсердные нарушения ритма. Методы первого этапа лечения СГЛОС эволюционировали в направлении ограничения использования инородных материалов и сокращения продолжительности гипотермической остановки кровообращения (37,38).

Операция Norwood предусматривает:

- создание свободного и постоянного выхода в системный круг кровообращения;

- обеспечение стабильного и контролируемого источника легочного кровообращения;
- создание широкого сообщения на предсердном уровне.

Выход в системный круг создают с помощью модифицированной операции Damus–Kaye–Stansel в сочетании с реконструкцией гипоплазированной восходящей аорты, дуги и перешейка аорты лоскутом из легочного гомографта. Ткань протока радикально резецируют для предупреждения рекоарктации. Легочное кровообращение осуществляется через модифицированный анастомоз Blalock–Taussig между основанием безымянной или подключичной артерии и правой легочной артерией. Отверстие в бифуркации легочной артерии рутинно закрывают заплатой или ушиванием в поперечном направлении для устранения вероятности развития сужения легочной артерии в отдаленном периоде.

Из-за отсутствия роста чужеродного материала, его деформации по мере увеличения массы тела и ограниченной доступности гомографтов Brawn и соавторы (134) модифицировали коррекцию дуги аорты следующим образом: иссекали ткань протока и анастомозировали нисходящую аорту с дугой аорты, которую открывали с переходом на восходящую аорту. Затем в разрез аорты вшивали проксимальный конец легочного ствола. Таким образом, процедура Damus–Kaye–Stansel увеличила проходное сечение аорты. Размер системно-легочного шунта оптимизировали в ходе накопления клинического опыта. Большинство хирургов отказались от 4-мм протеза в пользу 3,5–3,0-мм. Из клинического опыта и ошибок выяснилось, что главным принципом ведения этих пациентов является поддержание сбалансированного кровотока в легочном и системном кругах кровообращения. Слишком большой шунт и, следовательно, легочный кровоток сопровождается утечкой крови из коронарных артерий и гипоксической дисфункцией миокарда, чреватой смертельным исходом. Некоторые специалисты связывают неудачи не с высокой сатурацией артериальной крови как признака легочной гиперволемии, а с гипоксемией, ответственной за малый сердечный выброс. Однако гемодинамика при меньшем системно-легочном анастомозе лучше управляема, несмотря на выраженную гипоксию в ближайшем послеоперационном периоде. Некоторые хирурги, использовавшие больший шунт, пытались регулировать легочный кровоток вентиляцией гипоксической газовой смесью. Недавно установлено, что снижение насыщения легочной венозной крови в раннем периоде после операции Norwood влияет на степень гипоксемии. Показано также, что анаэробный порог достигается, когда сатурация системной венозной крови ниже 30%, и что попытки поднять насыщение крови кислородом в верхней полой вене выше этого порога приводят к снижению летальности. Применение регулирующего турникета для управления объемом легочного кровотока было признано полезным. Оксигенация системной артериальной крови после операции Norwood зависит от ряда физиологических и анатомических факторов, среди них — состояние легочного сосудистого русла и размер межпредсердного сообщения (30, 31, 33).

Избыточный легочный кровоток при больших размерах шунта увеличивает объемную работу левого желудочка в условиях малого сердечного выброса, сниженного диастолического давления в аорте и неадекватной коронарной перфузии. Это является причиной смерти. Некоторые хирурги предлагали использовать гомографт подкожной вены бедра в качестве шунта, так как он ограничивает объем кровотока без риска тромбоза.

Пациентам с тяжелым клапанным стенозом легочной артерии, выраженной врожденной органической (не функциональной) недостаточностью трехстворчатого клапана и односторонней гипоплазией легочной артерии не может быть предложена этапная одножелудочковая коррекция.

Одновременно с процессом усовершенствования операции Norwood в Бостоне, а затем и в Филадельфии, где он продолжил работу, многие другие центры также начали осуществлять паллитивные операции, но с неудовлетворительными результатами. Возникли сомнения в целесообразности этого подхода. Вследствие плохих хирургических результатов некоторые врачи советовали оказывать только сострадательную помощь. В 1983 г. Norwood и его сотрудники сообщили в New England Journal of Medicine об успешном этапном лечении детей с атрезией аорты, заключительным этапом которого была операция Fontan. Эта работа возродила интерес к спасению детей со СГЛОС. Среди других подходов к лечению в 1985 г. была предпринята попытка трансплантации сердца бабуина новорожденному со СГЛОС, но ребенок не выжил. Тем не менее этот опыт открыл эру трансплантации сердца удетей со СГЛОС. Впервые пересадку донорского человеческого сердца при данном пороке произвели Bailley и сотрудники в Лома Линда (Калифорния). С конца 1980-х годов в одних центрах предпочитали реконструкцию по Norwood, в других — неонатальную аллотрансплантацию сердца или то и другое. Некоторые авторы считали, что оба подхода противоречат медицинской этике.

Усовершенствование операции Norwood по времени совпало с повсеместным накоплением опыта операции Fontan при различных ВПС. Были выполнены многие исследования после первой стадии этапного лечения. Они пролили свет на состояние реконструированной восходящей арты, адекватность коррекции дистальной дуги и коарктации, на проблему остаточной или возникшей обструкции легочных артерий и достаточности размеров ДМПП. Был проявлен интерес к функции правого желудочка и влиянию недостаточности трехстворчатого клапана на краткосрочные и среднесрочные исходы. Эти исследования способствовали уточнению и модификации хирургической техники и постепенному улучшению хирургических результатов. Были применены различные приемы для улучшения хирургических результатов, включая фенестрацию внутрипредсердного туннеля при операции Fontan с последующим закрытием отверстия. Установлен факт улучшения суммарных результатов путем применения этапных вмешательств для достижения полной коррекции гемодинамики по Fontan, поэтому хирургическое лечение СГЛОС стало трехэтапным. Промежуточной операцией является двунаправленное кавопульмональное соединение или *hemi*-Fontan с коррекцией сопутствующих анатомических аномалий, повышающих риск неблагоприятных результатов. Этапное лечение разгружает системный правый желудочек, улучшает его форму, снижает тенденцию к развитию недостаточности трехстворчатого клапана и улучшает коронарный кровоток. Однако необходимость этапных вмешательств разделяют не все.

ТЕХНИКА ПЕРВОГО ЭТАПА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПО NORWOOD

Классическую операцию Norwood выполняют через срединную стернотомию. Из-за выраженной дилатации правый желудочек крайне возбудим, поэтому манипуляции должны быть осторожными, чтобы не вызвать фибрилляции во время выделения структур сердца. Очень тонкую восходящую аорту отделяют на всем протяжении от легочного ствола и его правой ветви. Затем мобилизуют дугу, ее ветви и нисходящую аорту дистальнее боталлова протока, избегая прямого натяжения рыхлой ткани протока, из которого легко может возникнуть кровотечение. Выделяют бифуркацию легочной артерии и ее ветви обводят тесемками, предназначенными для прекращения легочного кровотока во время фазы охлаждения искусственного кровообращения. Накладывают кисетные швы для канюляции на легочный ствол у бифуркации и ушко правого предсердия.

После гепаринизации канюлируют легочный ствол и правое предсердие, начинают искусственное кровообращение при пережатых ветвях легочной артерии (рис. 4, *а, б*), больного охлаждают до назофарингеальной температуры 18 °С. Во время охлаждения сосудистым зажимом отжимают основание безымянной артерии и выполняют проксимальный анастомоз с сосудистым протезом из Gore-Tex диаметром 3,5–4 мм (рис. 4, *в*), снимают сосудистый зажим, чтобы убедиться в хорошей проходимости центрального анастомоза. Сосудистый протез пережимают скобкой на время выполнения дальнейших этапов операции и останавливают кровообращение при температуре 18 °С (рис. 4, *г*). Дальнейшую операцию можно проводить в условиях регионарной перфузии сосудов дуги со сниженной объемной скоростью 10 мл/кг/мин. Для этого артериальную канюлю удаляют и вводят ее в сосудистый протез (рис. 4, *д*).

Линию для проведения кардиоплегии подсоединяют к боковому патрубку артериальной канюли. Сосуды дуги аорты обтягивают турникетами, а нисходящую аорту дистальнее артериального протока пережимают сосудистым зажимом (рис. 4, *е*). Вводят кардиоплегический раствор ретроградно в дугу аорты и общую коронарную артерию (восходящую аорту). Затем обе канюли и тесемки на ветвях легочной артерии удаляют.

Основной этап операции начинают с перевязки и пересечения артериального протока у аортального конца (рис. 5, *а*). Через отверстие для венозной канюли иссекают межпредсердную перегородку для создания широкого межпредсердного сообщения (рис. 5, *б*). Затем поперечно пересекают легочный ствол на уровне правой легочной артерии, оставляя с левой стороны несколько больший участок стенки легочного ствола (рис. 5, *в*). Если легочные артерии широкие, бифуркацию закрывают прямым ушиванием, при узких ветвях используют заплату из лоскута гомографта (рис. 5, *г*). После реконструкции бифуркации тщательно выполняют дистальный анастомоз сосудистого протеза с разрезом устья правой легочной артерии, стараясь не вызвать ее деформации (рис. 5, *д*). Для облегчения экспозиции восходящую аорту оттягивают медиально. Далее продольно рассекают левую стенку восходящей аорты, начиная разрез на уровне пересечения проксимальной легочной артерии. Разрез продлевают на дугу, перешеек и нисходящую аорту дистальнее места отхождения протока (рис. 5, *е*).

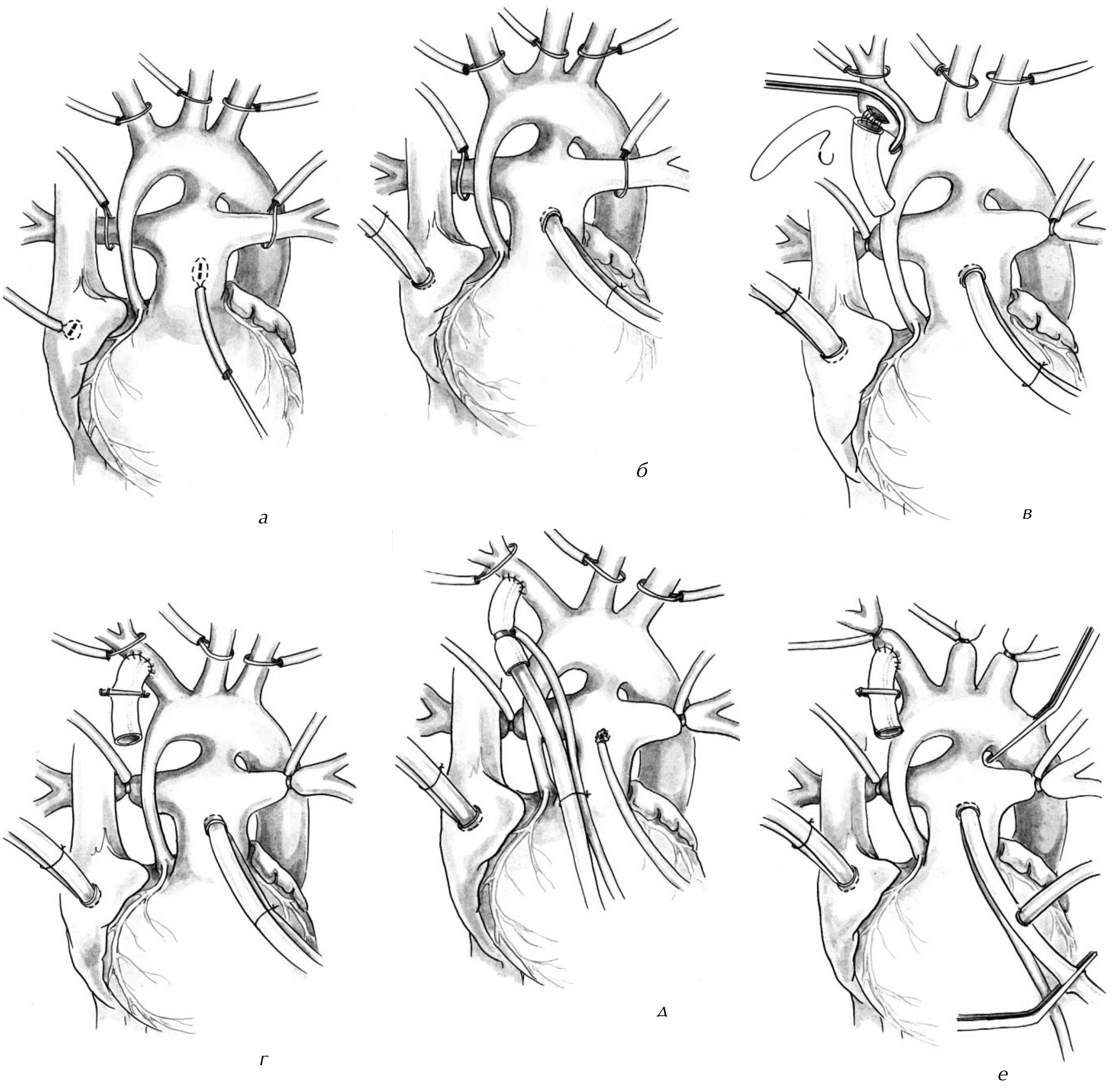


Рис. 4. Начальная стадия реконструкции СГЛОС

Ткань протока максимально удаляют и иссекают уступ коарктации (рис. 5, *ж*). В проксимальной легочной артерии делают короткий вертикальный надрез напротив нижнего конца разреза восходящей аорты (рис. 5, *з*). Соединение восходящей аорты с легочным стволом начинают с проксимального конца разреза отдельными швами, чтобы избежать сужения входа в общую коронарную артерию (рис. 5, *и*). Для реконструкции дуги используют лоскут из стенки легочного гомографта (рис. 5, *к*). Форма заплаты сложная, она не должна быть избыточной, так как под воздействием систолического давления заплата скручивается вправо вместе с устьем безымянной артерии, создавая препятствие току крови в шунт и сосуды головы. Избыточная заплата может также перекрутить нисходящую аорту, создавая обструкцию дистальной дуги аорты. В любом случае избыточная заплата хуже, чем узкая.

Задняя линия шва короче передней, поэтому нижний край заплаты выкраивают таким образом, чтобы спереди она была длиннее. Ширина и длина заплаты должна точно совпасть с конфигурацией естественных сосудов, иначе могут возникнуть недостаточность клапана и перегиб неоаорты. Необходимо учесть индивидуальный вариант СГЛОС, так как

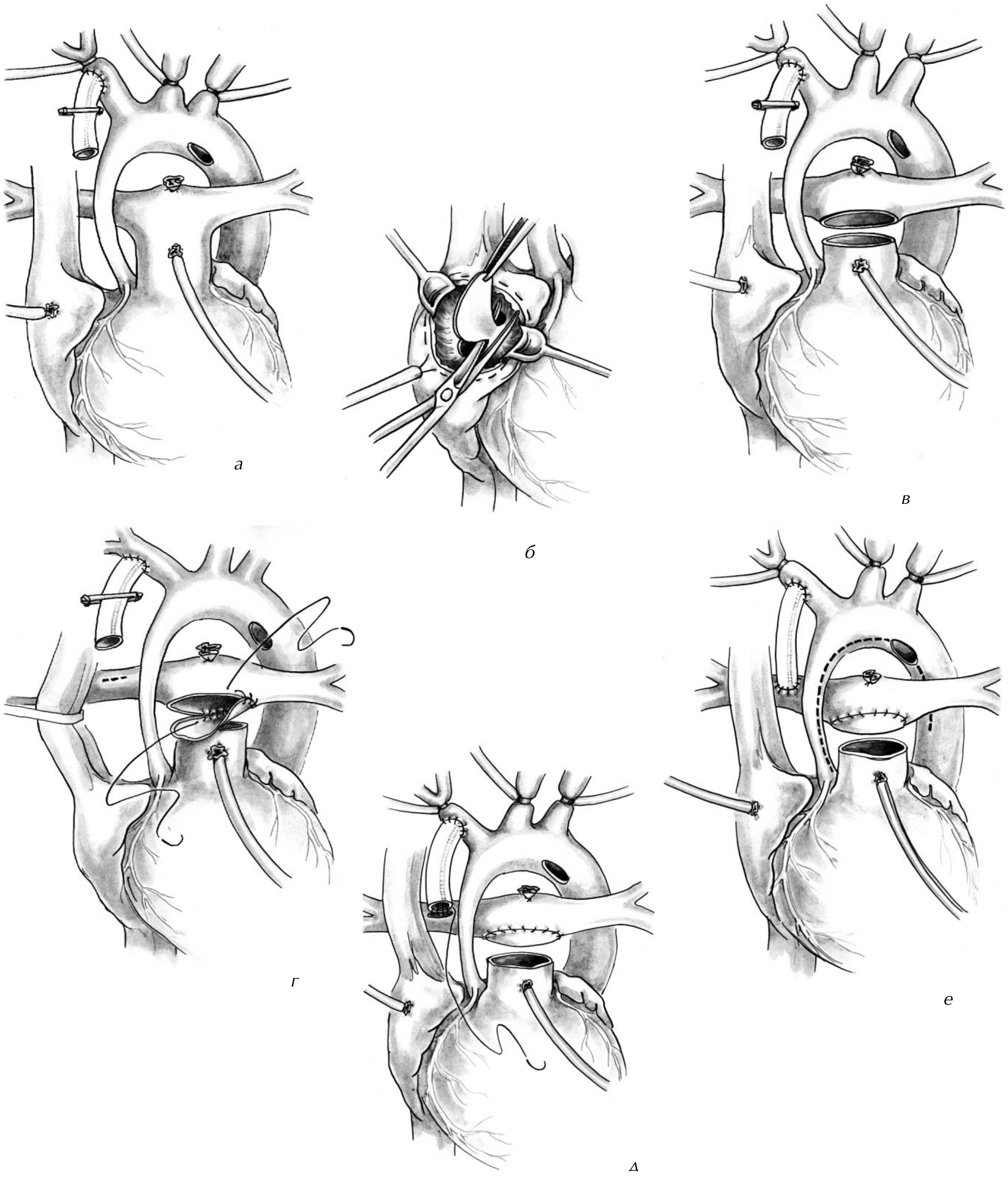


Рис. 5. Основная стадия реконструкции СГЛОС

аорта шире при стенозе, чем при атрезии клапана, или когда дуга аорты хорошо развита и избыточная заплата может стать причиной ее перегиба.

В окончательном виде операции Norwood I расширенная с помощью гомографта аорта соединена с центральным концом легочного ствола. Этим достигается свободный выход из функционально единственного правого желудочка через легочный клапан в аорту и системное артериальное русло. Легочное кровообращение осуществляется через модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig (рис. 5, *л*).

После завершения реконструкции аорты эвакуируют воздух из сердца, заполняя солевым раство-

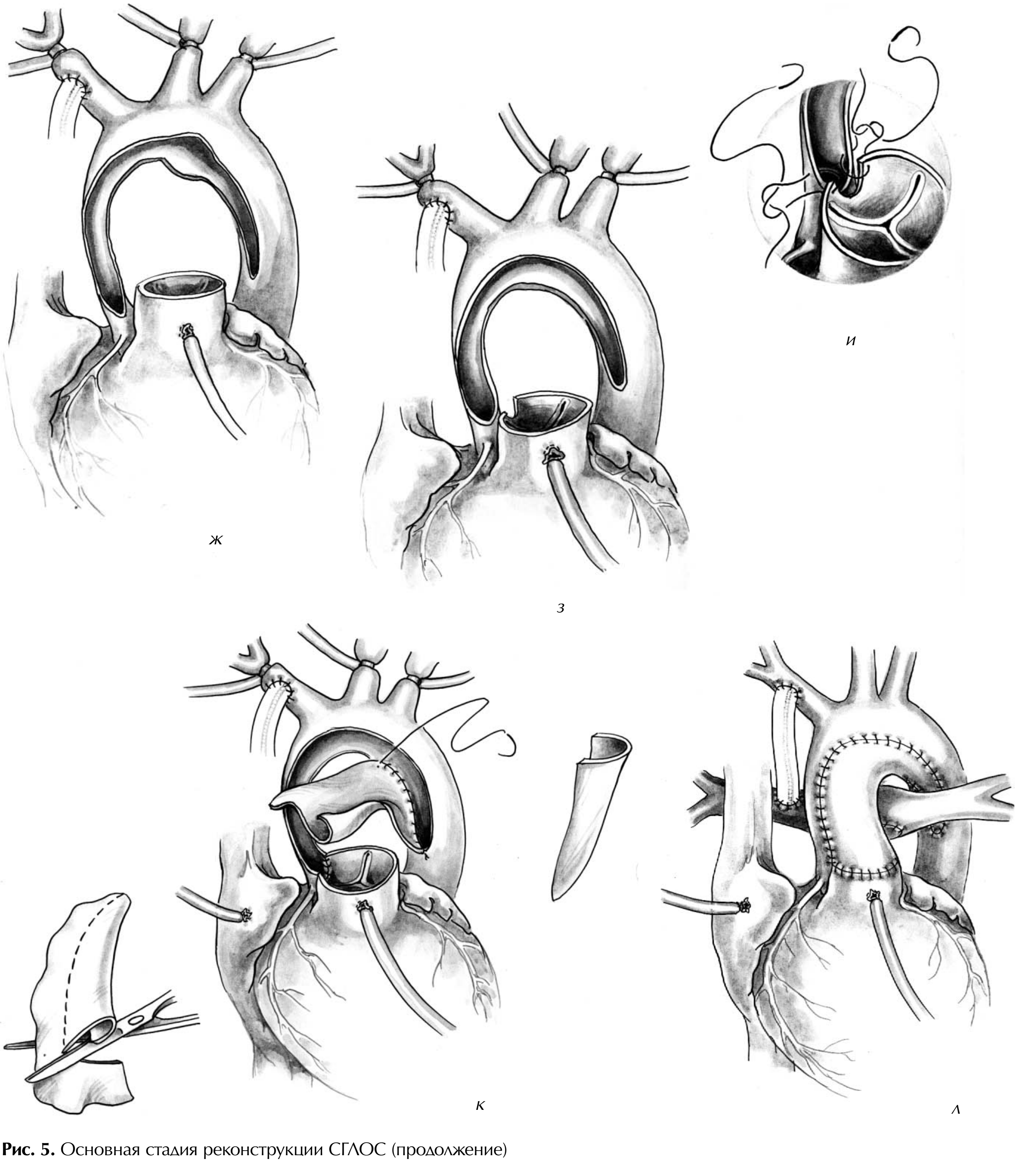


Рис. 5. Основная стадия реконструкции СГЛОС (продолжение)

ром места канюляции предсердия и аорты, производят реканюляцию неоаорты и правого предсердия, восстанавливают перфузию и начинают согревание. Убедившись в том, что перфузия и функция миокарда удовлетворительны, больного согревают до 37 °С и начинают вентиляцию легких с большим дыхательным объемом для устранения ателектазов и снижения ЛСС. Затем снимают клемму с анастомоза и останавливают насос. Значительная дилатация сердца на этой стадии может быть следствием деформации и недостаточности клапана, которые требуют соответствующей коррекции. После удаления венозной канюли катетер для мониторирования центрального венозного давления и восполнения объема жидкости проводят через грудную стенку и ушко правого предсердия, контролируемое кисетным швом.

В соответствии с современной методикой проведения искусственного кровообращения и постперфузионного периода применяют модифицированную ультрафильтрацию для уменьшения отека миокарда и тканей и ведут пациента на низких дозах допамина (или адреналина) одновременно с инфузией ингибитора фосфодиэстеразы (например, милринона), периферического вазодилататора (фентоламин, нитропруссид, феноксибензамин) для уменьшения системного сосудистого сопротивления и улучшения функции правого желудочка в раннем послеоперационном периоде. Контроль за поддержанием системной перфузии и снижение сопротивления периферических артерий являются принципиально важными условиями, так как в противном случае увеличивается шунтовой ток и возникает миокардиальная дисфункция.

В большинстве случаев при применении модифицированной ультрафильтрации удается закрыть грудную клетку без угрозы ухудшения функции сердца. При наличии кровоточивости и сомнениях в адекватности функции миокарда грудную клетку оставляют открытой, временно герметизируя рану листовым Gore-Tex или ксеноперикардом, фиксируя их к коже. Грудину сшивают после стабилизации гемодинамики. Необходимость отсроченного стягивания грудины или позднего открытия ее в послеоперационном отделении в клиниках, обладающих большим опытом коррекции СГЛОС, возникает менее чем у 15% пациентов.

Варианты оперативной техники первого этапа коррекции СГЛОС

При особенно узкой восходящей аорте вовлечение ее в качестве части стенки неоаорты, образованной преимущественно гомотрансплантатом, нецелесообразно, поэтому ее можно оставить in situ (рис. 6) или пересечь косо и имплантировать в бок цилиндрического гомолегочного кондуита.

Если аорта и легочная артерия транспонированы и находятся в сагиттальной плоскости или же аорта соизмерима с легочной артерией, проще реконструировать дугу путем пересечения обоих магистральных сосудов проксимально и соединения их «бок в бок» на небольшом протяжении (рис. 7, *а*) с последующим расширением дуги и дистальной аорты треугольной заплатой из гомографта, а затем анастомозировать дистальный конец аорты с образованной «двустволкой» (рис. 7, *б*). В результате образуется выход из обоих желудочков в единую аорту. Этот метод исключает искривление и скручивание реконструируемой дуги и серьезную дилатацию просвета аорты, которая могла бы сдавить левую легочную артерию, расположенную позади неоаорты.

Последние модификации первой стадии коррекции СГЛОС предполагают исключение использования инородных тканей для реконструкции дуги. Эта техника, впервые предложенная Brawn, Mee и соавторами (37, 38), предусматривает прямое соединение проксимальной легочной артерии с нижней поверхностью дуги аорты (рис. 8, *а*). Упрощение техники и исключение инородных тканей сделало эту модификацию операцией выбора во многих центрах. Однако Scheeve (Kiel, Германия) считает, что при прямом соединении легочного ствола с дугой аорты уменьшается пространство для роста легочных артерий и последующей их реконструкции во время операции *hemi*-Fontan (личное сообщение).

Важным условием выполнения этой операции является необходимость хорошей мобилизации сосудов дуги, чтобы не было натяжения дуги аорты, которая может сдавливать главный левый бронх. Восходящая аорта может приобрести избыточную длину и перегнуться (рис. 8, *б*). Чтобы избежать этого осложнения, Mee и соавторы предложили пересекать крошечную восходящую аорту и реимплантировать ее непосредственно в переднебоковую стенку легочной артерии (рис. 9). При наличии выраженной коарктации аорты сужен-

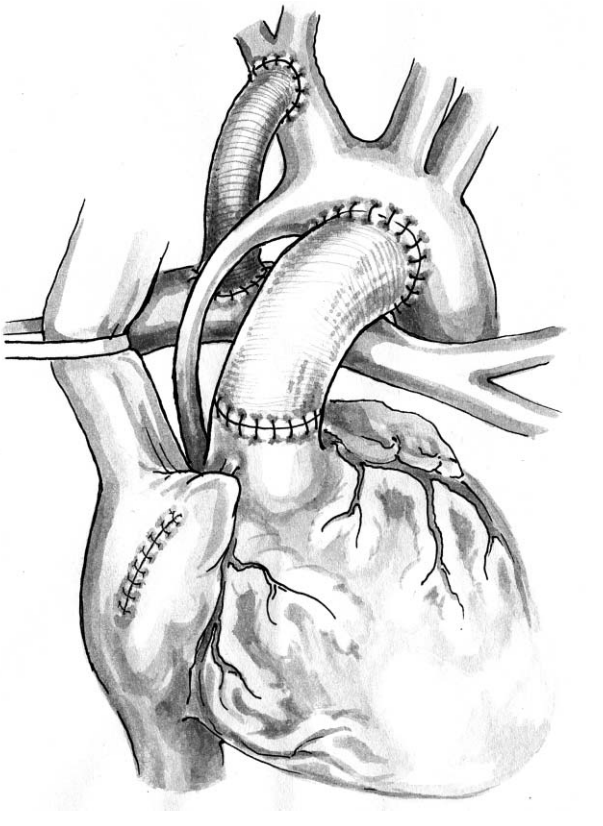


Рис. 6. При особенно узкой восходящей аорте она может быть оставлена в качестве единственной коронарной артерии с ретроградным кровотоком. Легочный ствол удлинен кондуитом

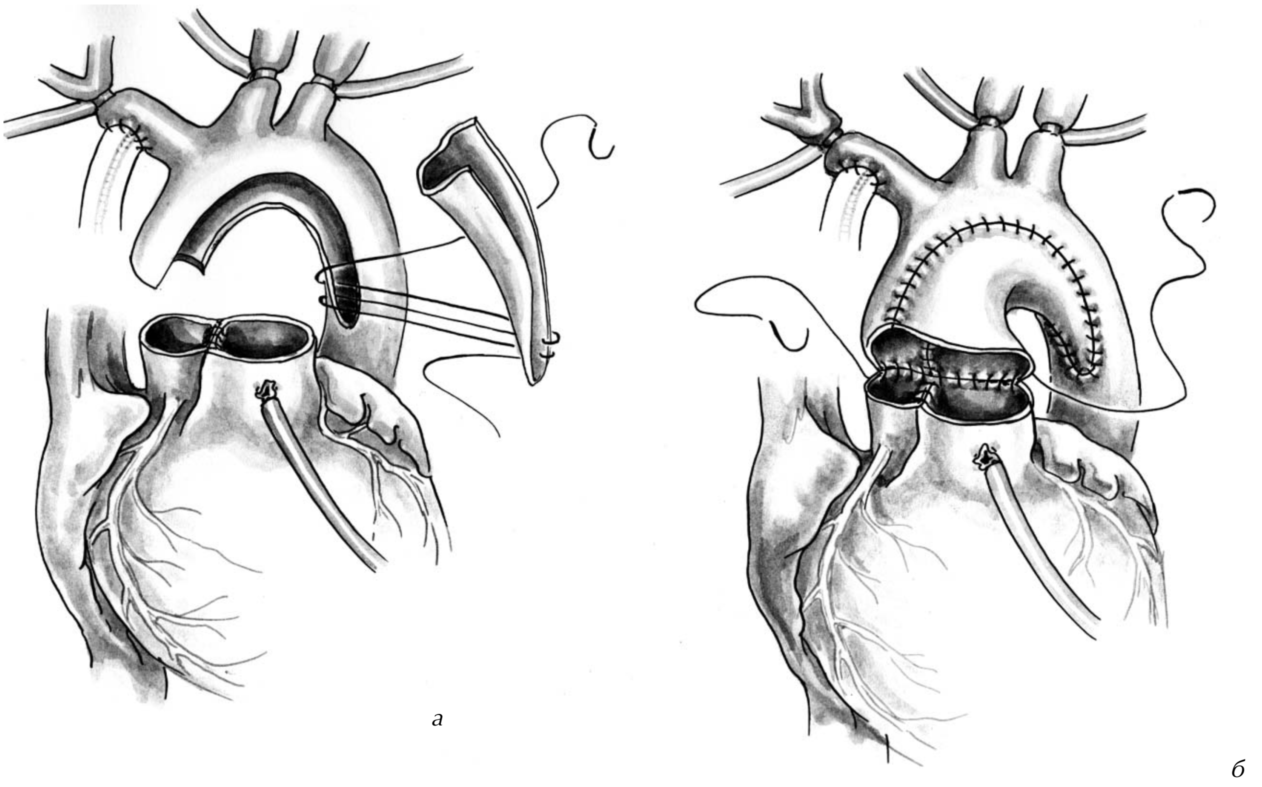


Рис. 7. Вариант реконструкции СГЛОС при саггитальном расположении и соизмеримых размерах аорты и легочного ствола: *а* — пересечены магистральные артерии и сшиты на небольшом участке; *б* — дуга и дистальная аорта расширены заплатой из гомографта. Реконструированная дистальная аорта анастомозируется с «двустволкой» аорты и легочной артерии

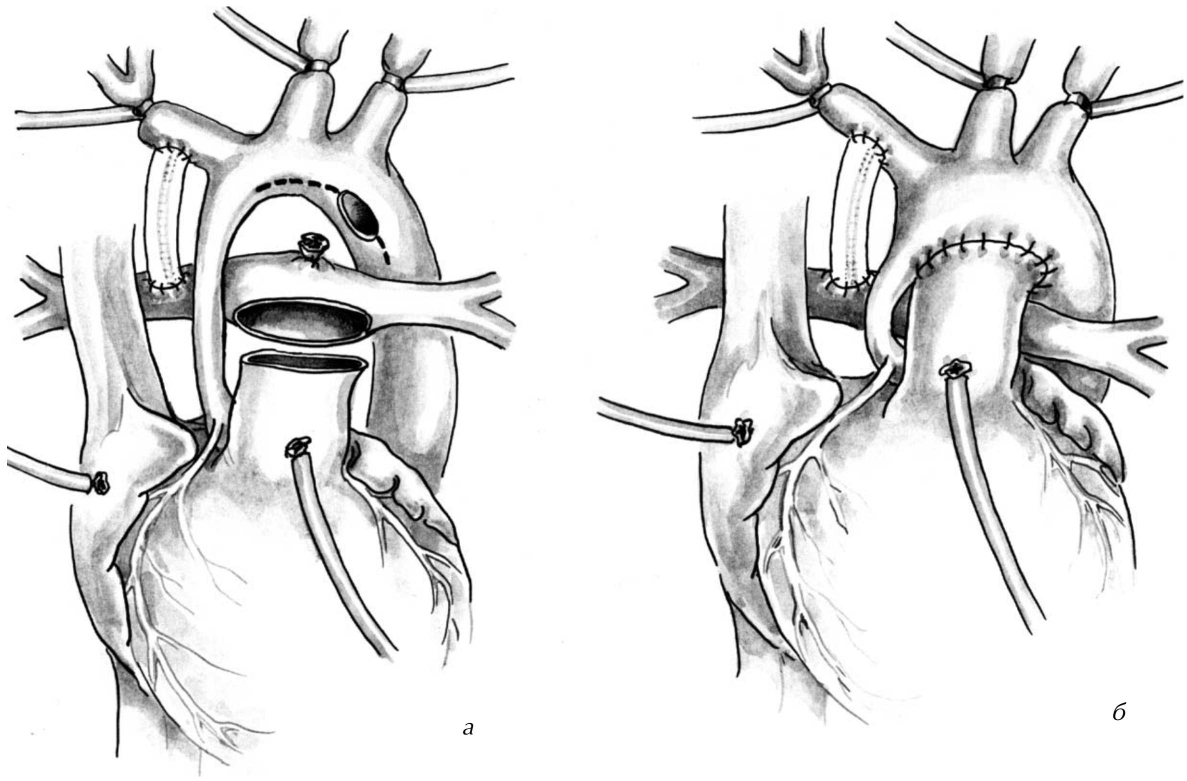


Рис. 8. Метод коррекции СГЛОС без использования инородных тканей для реконструкции дуги. Пересеченный легочный ствол после мобилизации сосудов дуги пришивают непосредственно к разрезу нижней поверхности аорты

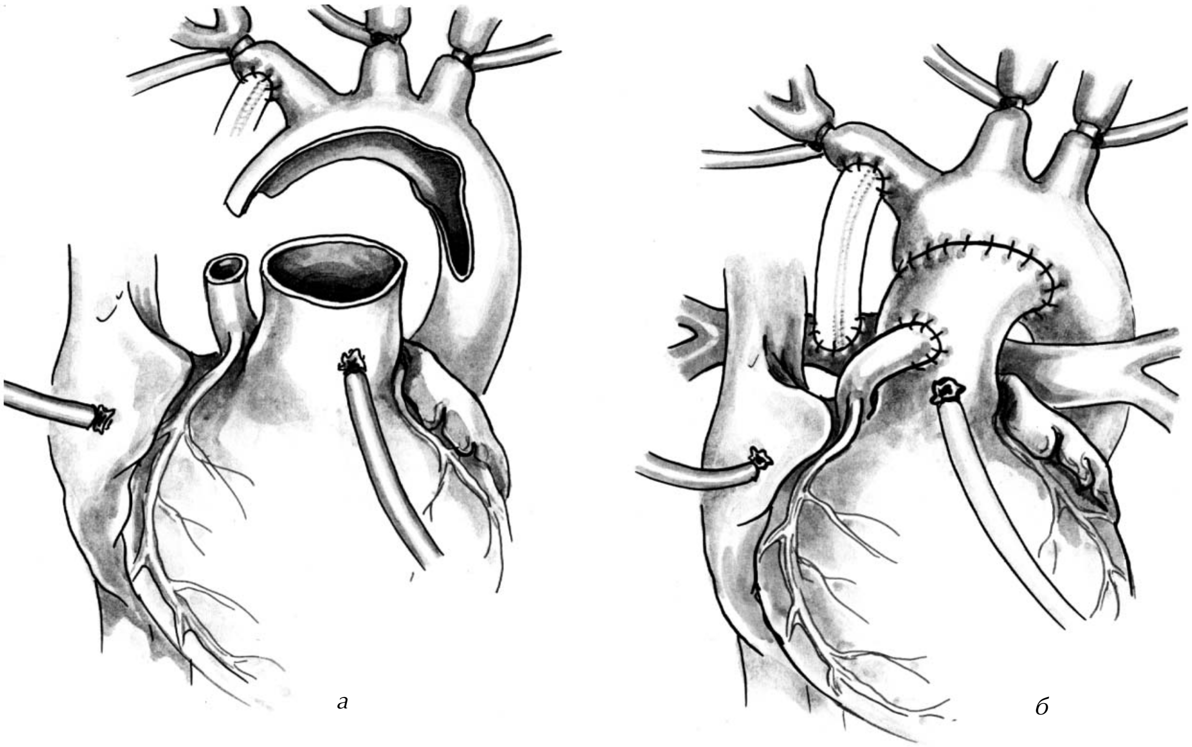


Рис. 9. Вариант коррекции СГЛОС по методу Brawn и Mee при риске перегиба миниатюрной восходящей аорты: *а* — удалена ткань боталлова протока, восходящая аорта пересечена; *б* — восходящая аорта анастомозирована с легочным стволом (неоаортой)

ный сегмент вместе с тканью протока должны быть полностью иссечены и дистальный конец аорты должен быть анастомозирован с будущей неоаортой перед реконструкцией дуги.

Новейшей модификацией первого этапа коррекции СГЛОС, быстро завоевавшей популярность во многих центрах, является описанная Sano и соавторами (2002) замена анастомоза Blalock–Taussig на сосудистый шунт между инфундибулярным отделом правого желудочка и бифуркацией легочной артерии с помощью 5-мм сосудистого протеза Gore-Tex (рис. 10, *а, б*). До выполнения реконструкции дуги отверстие в бифуркации ушивают, в зависимости от размеров легочных артерий, продольно или поперек, оставляя отверстие для анастомозирования дистального конца сосудистого протеза. Для расширения легочной артерии протез может быть предварительно вшит в отверстие лоскута перикарда, которым закрывают дефект бифуркации, образовавшийся в после отсечения легочного ствола. Проксимальный конец протеза соответствующей длины обрезают под углом и оставляют свободным. После завершения реконструкции аорты делают короткий вертикальный разрез в инфундибулярной части правого желудочка. Иссекают небольшое количество миокарда из краев отверстия и выполняют проксимальный анастомоз непрерывным швом (см. рис. 10, *б*). Длина трубки должна быть рассчитана точно с учетом возможности возникновения натяжения после наполнения желудочка кровью.

Потенциальным преимуществом этого метода является более стабильное послеоперационное течение. Оно объясняется тем, что легочный кровоток имеет пульсирующий систолический, а не непрерывный характер. Отсутствие диастолической утечки крови из большого круга кровообращения и в связи с этим более высокое диастолическое давление улучшают коронарную перфузию. Сатурация артериальной крови выше при данной модификации, однако это не является угрожающим признаком избыточной утечки крови в легкие, что характерно при классической операции Norwood, и хорошо переносится. Пульсирующий кровоток способствует росту легочных сосудов, что важно перед предстоящей второй стадией лечения — кавопульмональным анастомозом.

Недостатком модификации Sano является необходимость разреза миокарда правого желудочка, который может в последующем ухудшить его функцию как системного желудочка, а также вероятность сужения шунта в месте отхождения от правого желудочка вследствие гипертрофии его стенки. Многоцентровое накопление опыта позволит установить, улучшает ли исходы и снижает ли летальность данная методика на этапах хирургического лечения.

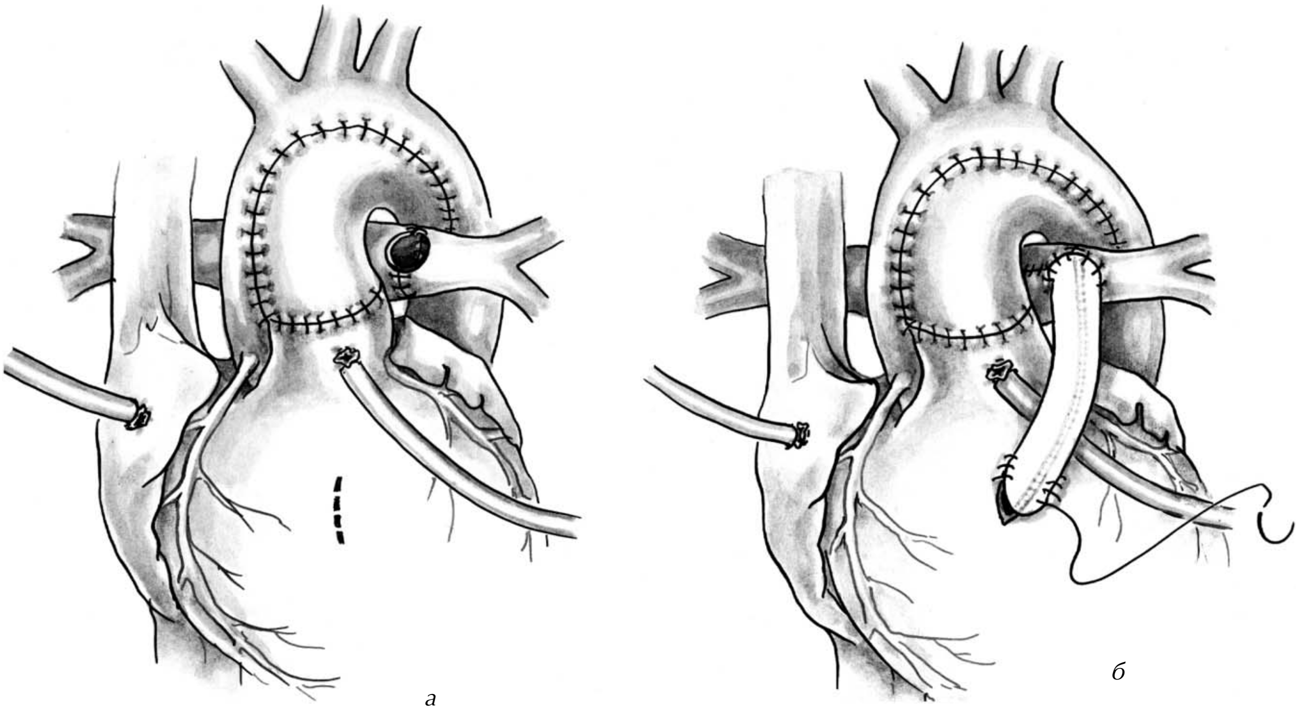


Рис. 10. Модификация Sano первого этапа коррекции СГЛОС: вместо анастомоза Blalock–Taussig имплантируют бесклапанный кондуит между правым желудочком и бифуркацией легочной артерии

Первый этап коррекции СГЛОС без полной остановки кровообращения

Реконструкция гипоплазии дуги предусматривает необходимость остановки кровообращения при глубокой гипотермии (18 ^{0}C). В настоящее время отмечается тенденция к отказу от остановки кровообращения в пользу постоянной перфузии мозга с низким объемом кровотока без прямой канюляции сосудов дуги (39–41). При СГЛОС восходящая аорта обычно слишком узка для канюляции. Перфузию мозга проводят ретроградно через предварительно выполненный модифицированный анастомоз (рис. 11).

Последовательность операции такова. После наложения анастомоза легочные артерии обжимают тесемками для предупреждения утечки крови в легочную артерию и обеспечения стабильного системного и коронарного кровотока. Канюлируют боталлов проток и полые вены. Перед началом перфузии обжимают турникетом проксимальную часть протока и анастомоз. Начинают перфузию. Во время охлаждения пересекают легочный ствол и дистальный конец его закрывают заплатой из легочного гомографта. При достижении глубокой гипотермии аортальную канюлю направляют в сторону легочной артерии, тесьму на протоке смещают дистально. Открывают анастомоз — начинается перфузия мозга из легочной артерии с объемом кровотока, составляющим 30% нормального. Дугу аорты изолируют, обтягивая тесемками проксимальную часть безымянной артерии, левую сонную и подключичную артерии, пережимают нисходящую аорту. Мониторируют артериальное давление на правой лучевой артерии для предуп-

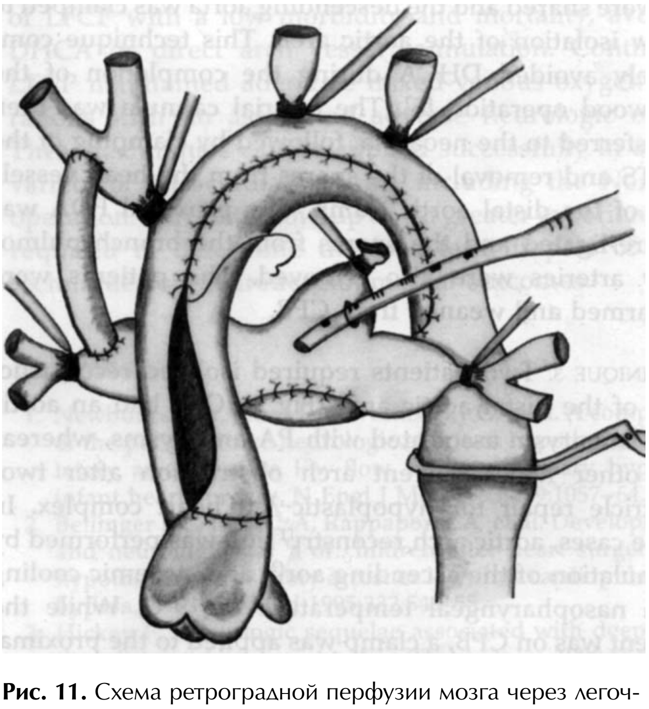


Рис. 11. Схема ретроградной перфузии мозга через легочную артерию, модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig и безымянную артерию

реждения повреждения мозга. Венозный возврат осуществляют через канюлю в правом предсердии или с помощью активного отсоса из правого предсердия. После выполнения основного этапа операции Norwood артериальную канюлю переставляют в неоаорту, пережимают анастомоз и открывают нисходящую аорту и сосуды дуги. Боталлов проток лигируют, удаляют тесемки с ветвей легочной артерии. Больного согревают и отключают АИК.

Некоторые хирурги используют прямое канюлирование левой сонной артерии для обеспечения системноого кровообращения и изолированной перфузии мозга на этапе реконструкции дуги (рис. 12). На артерию накладывают кисетный шов овальной формы. Артериальная канюля 6 Fr или 8 Fr не должна упираться в заднюю стенку или быть проведена слишком глубоко для исключения дисбаланса перфузии. После начала искусственного кровообращения артериальный проток дважды

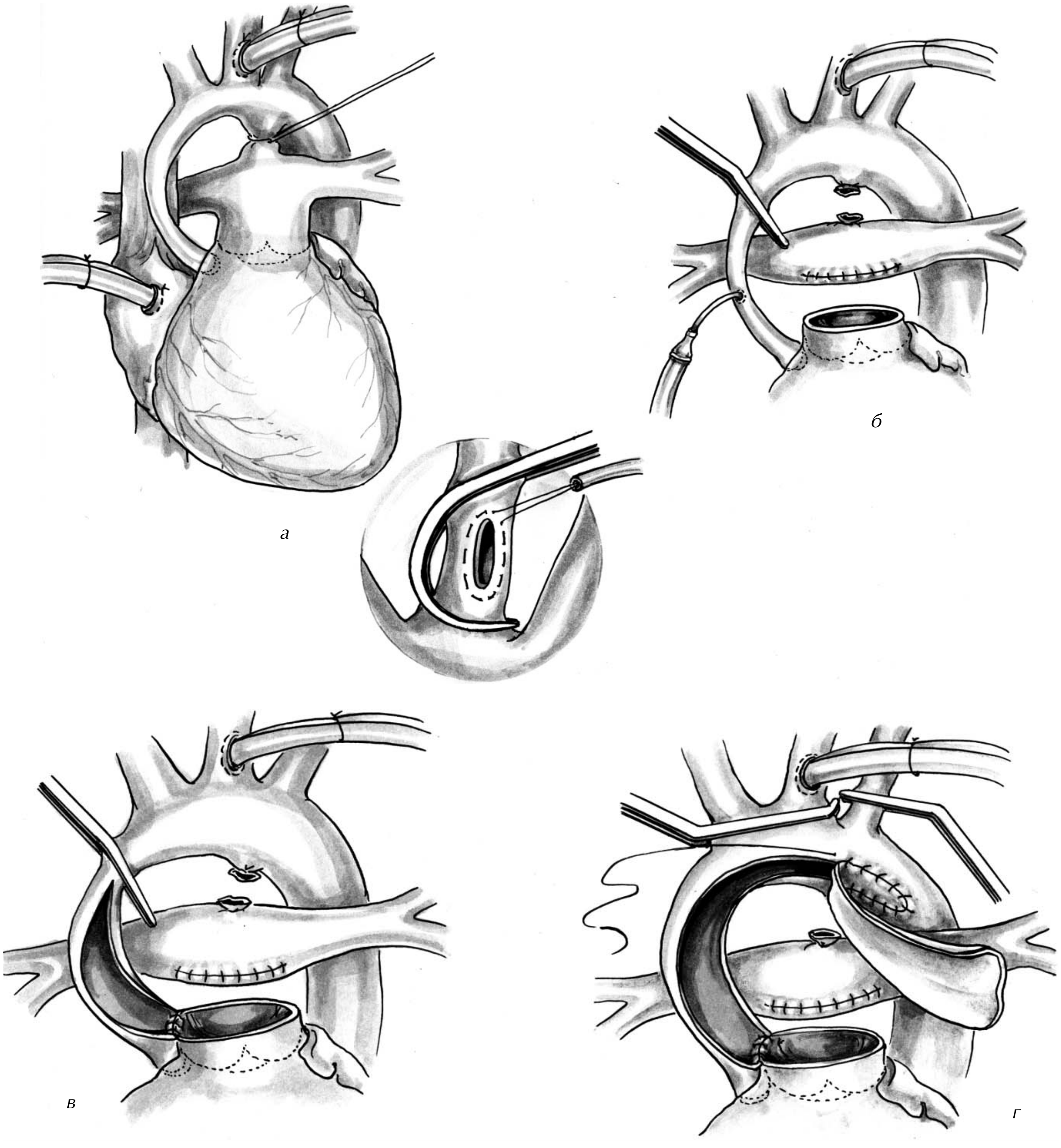


Рис. 12. Прямое канюлирование левой сонной артерии

перевязывают и пересекают (см. рис. 12, *а, б*). Во время охлаждения легочный ствол пересекают, как при классической операции Norwood, выполняемой в условиях остановленного кровообращения. Дефект бифуркации ушивают непрерывным рассасывающимся швом 7/0. После достижения заданной температуры аорту пережимают проксимальнее безымянной артерии и вводят кардиоплегический раствор в восходящую аорту (см. рис. 12, *б*). Проксимальную восходящую аорту рассекают книзу и нижний угол разреза несколькими витками сшивают с «пеньком» легочного ствола проленовым швом 7/0, ориентируясь на швы-держалки, предварительно наложенные на восходящую аорту и легочный ствол (см. рис. 12, *в*). Затем накладывают сосудистый зажим параллельно дуге аорты на основание левой сонной и безымянной артерий. Этим же или дополнительным зажимом перекрывают левую подключичную артерию (см. рис. 12, *г*). Отдельным зажимом пережимают нисходящую аорту дистальнее артериального протока. Объемную скорость перфузии снижают до 10—30 мл/кг/мин. Предварительно сделанный разрез восходящей аорты продлевают дистально на дугу, через область протока и на 5—10 мм в нисходящую аорту. Аорту реконструируют заплатой, как при традиционной операции Norwood. После завершения реконструкции аорты снимают все зажимы, увеличивают объем перфузии и начинают согревание. В этот период конструируют системно-легочный анастомоз обычным способом.

Атрезия аорты с ДМЖП: модифицированная одноэтапная бивентрикулярная коррекция в неонатальном периоде

Среди вариантов СГЛОС в 4—6% случаев встречается атрезия аорты с большим ДМЖП и двумя хорошо развитыми желудочками. Лечение этой аномалии первоначально предусматривало конверсию двухжелудочкового сердца в функционально единственный правый желудочек путем этапного лечения по методу Norwood (42—44). Работа Freedom и соавторов (49) показала, что бивентрикулярная коррекция является теоретически возможной хирургической альтернативой. Эта идея вначале реализовалась в клинической практике в виде двухэтапного лечения. Первое паллиативное вмешательство выполняли в первые месяцы жизни, а завершение лечения откладывали на более поздний период. В последующем была предложена одноэтапная бивентрикулярная коррекция с использованием одного или двух кондуитов — для реконструкции аорты с помощью легочного ствола и протезирования легочной артерии (45—47), с вытекающими осложнениями, связанными с применением кондуитов в неонатальном возрасте. Первое описание одноэтапной коррекции атрезии аорты с нормальным левым желудочком и митральным клапаном у новорожденного было представлено группой хирургов из Бостона (45). Авторы признавали, что необходимость последующей замены кондуитов значительно снижает достоинства предложенной ими наиболее физиологичной двухжелудочковой одномоментной коррекции.

Вследствие высокого риска летального исхода при одномоментной коррекции в неонатальном периоде многие клиники продолжают использовать операцию Norwood как первый этап на пути создания одножелудочкового кровообращения по принципу Fontan. Очевидно, что два хорошо сформированных желудочка, нагнетающих кровь в большой круг кровообращения, обеспечивают достаточный сердечный выброс, что увеличивает безопасность операции Norwood.

Jacobs и соавторы (44) предположили возможность конверсии в бивентрикулярное кровообращение в более старшем возрасте, заметив, что операция Norwood в неонатальном периоде не исключает вероятности последующей бивентрикулярной коррекции . Единственным теоретическим недостатком этой тактики является возможность повышения ЛСС после системно-легочного анастомоза.

Следующим шагом при попытках двухжелудочковой коррекции явилось использование операции Lecompte (48) как альтернативы кондуитам. Она представляет собой транслокацию собственного легочного ствола на переднюю стенку правого желудочка.

Операция Lecompte (*reparation a letage ventriculaire*, REV) была впервые описана в 1982 г. как дополнение к резекции перегородки при коррекции классической ТМА с ДМЖП и СЛА. Впоследствии REV применялась при коррекции и других аномалий вентрикулоартериального соединения. Она позволяет создать связь правого желудочка с легочной артерией без кондуита.

Приводим методику одноэтапной бивентрикулярной коррекции с использованием элементов операции Lecompte в описании Black и соавторов (50). Искусственное кровообращение осуществляют через легочную артерию при пережатых ветвях с дренированием обеих полых вен. После начала перфузии дренируют левые отделы сердца катетером, проведенным через устье правой верхней легочной вены. Больного охлаждают до 18 °С. Во время охлаждения выделяют и мобилизуют магистральные

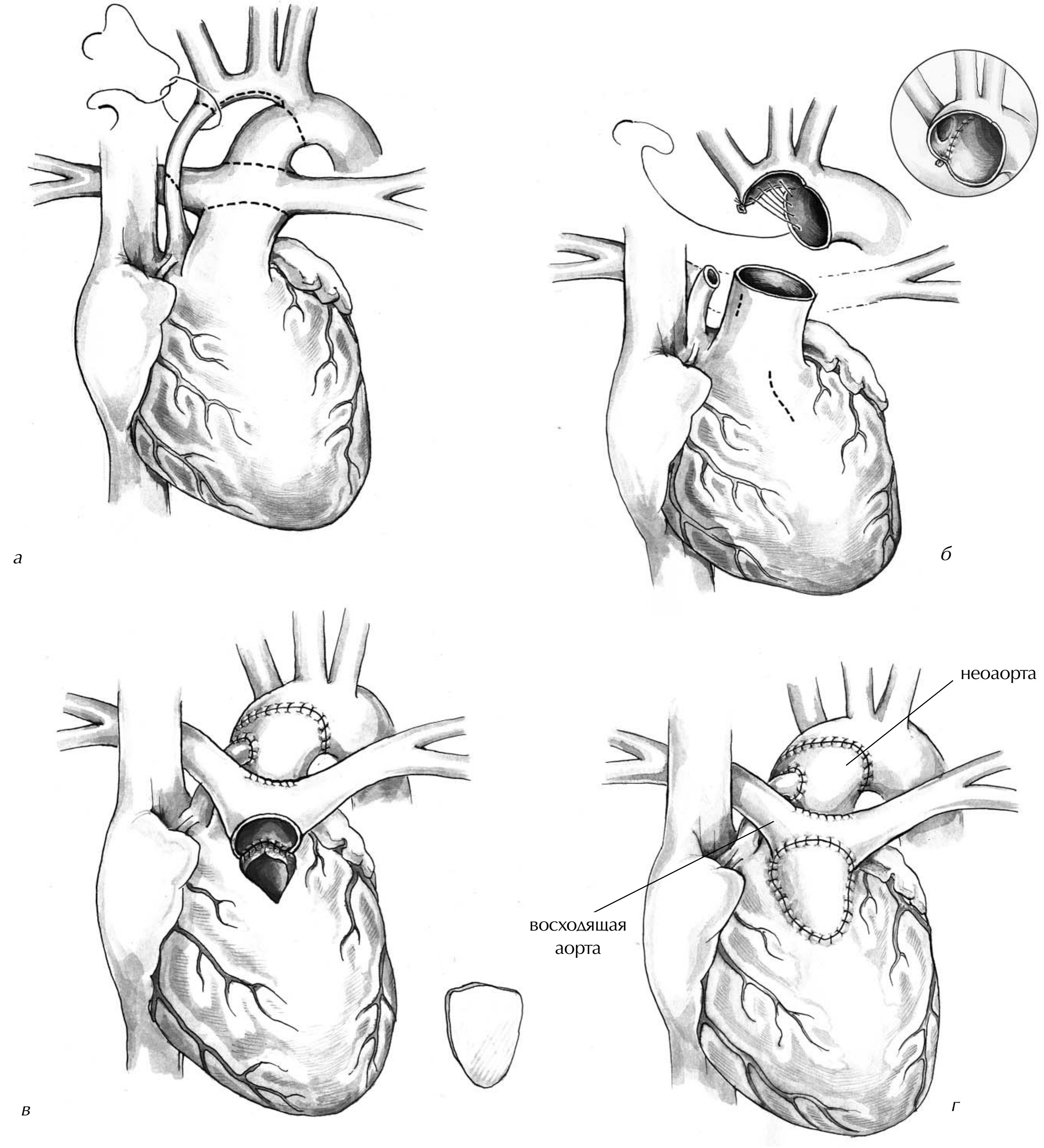


Рис. 13. Одномоментная бивентрикулярная коррекция атрезии аорты с ДМЖП с использованием собственных тканей

сосуды, включая все брахиоцефальные ветви. Обе легочные артерии мобилизуют до корней легких. По достижении глубокой гипотермии пережимают нисходящую аорту и брахиоцефальные сосуды и вводят кардиоплегический раствор в легочный ствол. Останавливают артериальный насос и опустошают сосудистое русло через венозные катетеры. Пересекают легочный ствол непосредственно в месте его деления на ветви. Лигируют и пересекают ОАП. Выполняют маневр Lecompte. Иссекают остатки ткани протока. Рассекают поперечную часть дуги аорты по ее нижней поверхности. Легочный ствол анастомозируют с нисходящей аортой и поперечной частью дуги по методике Bu'Lock и соавторов (37) и Fraser и Mee (38). Таким образом гипоплазия дуги и коарктация аорты устраняются собственной тканью (рис. 13, *а, б*). Накладывают швы-метки у комиссур клапана легочного ствола. Удаляют воздух из аорты и реканюлируют легочную артерию, которая теперь стала проксимальной неоаортой. Тесемки на сосудах дуги удаляют.

Больного согревают до 25 °C. Восходящую аорту пересекают у места ее перехода в поперечную часть. Дистальный конец перевязывают. В проксимальный конец аорты вводят следующую дозу кардиоплегического раствора и анастомозируют его с проксимальной неоаортой «конец в бок». Для этого в ней делают отверстие с помощью коронарного перфоратора диаметром 3 мм. Предварительно наложенные швы-метки позволяют избежать повреждения клапана. Анастомоз выполняют при боковом отжатии неоаорты проленовой нитью 8/0. Открытое овальное окно, расширенное до операции с помощью процедуры Rashkind, восстанавливают до исходных размеров доступом через правое предсердие.

Доступом через поперечную вентрикулотомию отводят устье неоаорты через ДМЖП в левый желудочек с помощью заплаты. Полоской перикарда укрепляют эпикардиальную поверхность верхнего края разреза правого желудочка для обеспечения надежности анастомоза дистальной легочной артерии с правым желудочком (рис. 13, *в, г*).

Бивентрикулярная коррекция атрезии аорты с ДМЖП в неонатальном периоде потенциально имеет ряд существенных преимуществ. Она призвана обеспечить бивентрикулярное кровообращение, предупредить развитие обструктивной болезни легочных сосудов, устраненить объемную перегрузку и связанную с ней гипертрофию желудочков при межсосудистых анастомозах, а также необходимость применения и замены кондуитов по мере роста массы тела и развития обструктивных изменений в них. Приведенные ожидаемые преимущества этого типа операций перед многоэтапной одножелудочковой или одномоментной двухжелудочкой коррекцией с помощью кондуитов еще не проверены временем.

Гибридная операция

Хирургическое лечение СГЛОС по Norwood остается несовершенным. Нынешний энтузиазм, связанный с использованием кондуита между правым желудочком и легочной артерией вместо модифицированного анастомоза по Blalock–Taussig во время операции Norwood, существенно не повлиял на выживаемость больных (68–70).

Альтернативой традиционному методу коррекции гемодинамики при этом пороке является недавно разработанная гибридная технология (71–75). Ее первичная цель — обеспечение стабильной, сбалансированной гемодинамики без рискованных для новорожденного факторов, таких, как искусственное кровообращение, пережатие аорты, остановка кровообращения. Сложная операция на открытом сердце может быть смещена на более поздний период, когда создается последовательное кровообращение с помощью кавопульмонального анастомоза. Операция выполнима у пациентов без эхокардиографических признаков препятствия ретроградному кровотоку в поперечную аорту из артериального протока. Обычно у детей с СГЛОС даже в случаях атрезии аорты поперечная дуга аорты имеет адекватные размеры. Сужение в области поперечной дуги встречается приблизительно у 10% больных, которым гибридная операция противопоказана.

Первый этап гибридной операции

Целями первого этапа паллиативной гибридной операции являются:

- обеспечение не лимитированного во времени свободного выброса в большой круг кровообращения через артериальный проток;
- создание сбалансированного легочного и системного кровотока и нерестриктивного сообщения на предсердном уровне (3) (рис. 14).

Срединным доступом суживают ветви легочной артерии. Тесемки в виде 1–2-мм колец формируют из 3,5-мм сосудистого протеза из Gore-Tex. Для пациентов массой менее 2,5 кг используют трубку диаметром 3 мм. Тесьму на левой ветви располагают непосредственно у места ее отхождения от ствола. Правую тесьму фиксируют между восходящей аортой и верхней полой веной. Тесемки фиксируют к адвентиции. Степень сужения зависит от массы тела пациента, калибра ветвей легочной артерии, изменения артериального давления и насыщения артериальной крови кислородом. Обычно систолическое артериальное давление повышается на 10 единиц, и также на 10 единиц снижается артериальная сатурация. Для стабилизации гемодинамики и создания сбалансированного легочного и системного кровотока в первую очередь производят суживание легочных артерий. Затем через стенку легочного ствола под ангиографическим контролем стентируют артериальный проток. Стент должен перекрывать проток на всю его длину.

Перед выпиской из клиники выполняют как отдельную процедуру баллонную атриосептостомию, когда градиент давления между предсердиями по ЭхоКГ превышает 8 мм рт. ст. Отсрочка этой процедуры позволяет создать широкое сообщение большим баллоном (2 мл).

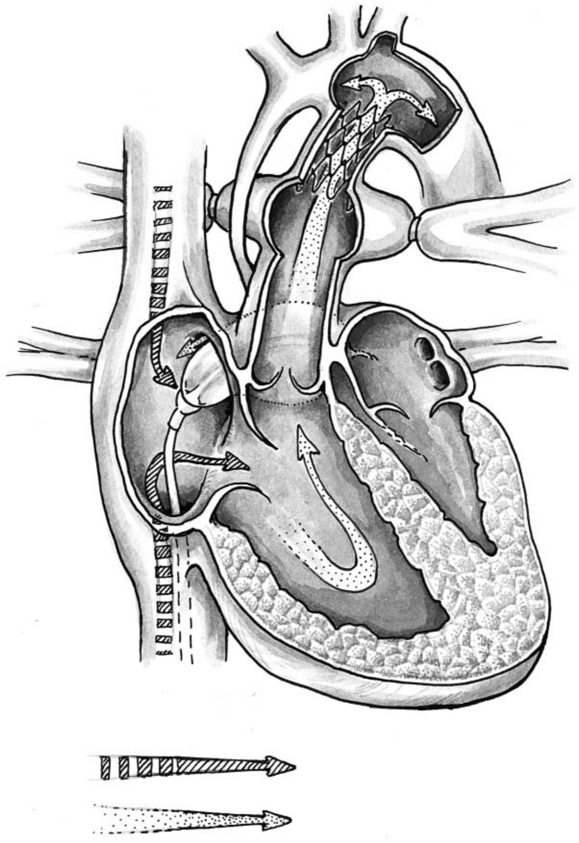


Рис. 14. Схема первой стадии паллиативной гибридной операции. В пределах одной процедуры произведено стентирование артериального протока и суживание легочных артерий. Баллонная предсердная септостомия выполнена как отдельная процедура

Перед вторым этапом необходим эхокардиографический контроль для своевременной диагностики уменьшения межпредсердного сообщения и ухудшения проходимости ОАП. Признаками этих изменений являются снижение фракции выброса правого желудочка или увеличение регургитации на трехстворчатом клапане.

Окончательный, второй этап операции

Операцию выполняют в условиях искусственного кровообращения. Она состоит из нескольких элементов: иссечения содержащего стент ОАП, удаления тесемок на легочных артериях, пластики дуги аорты и легочных артерий, пересечения крохотной восходящей аорты с реимплантацией ее в легочный ствол, анастомозирования последнего с реконструированной аортой, предсердной септостомии и создания двунаправленного кавопульмонального анастомоза (рис. 15).

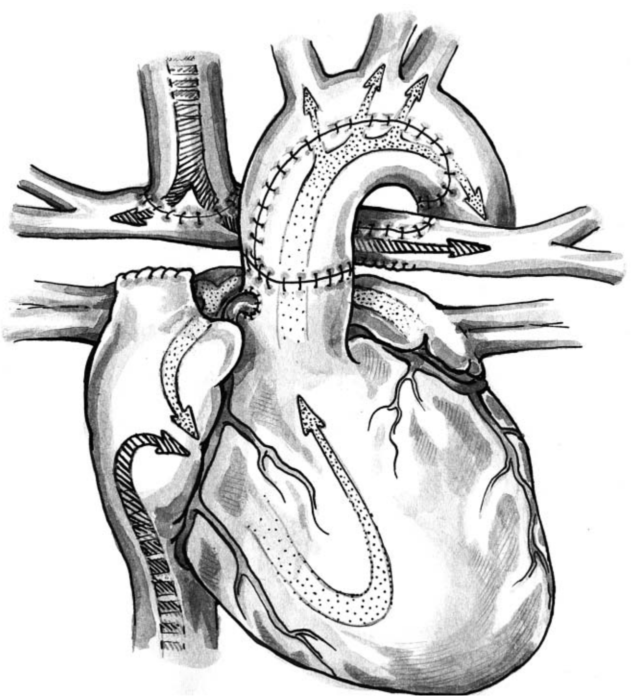


Рис. 15. Схема второй и третьей стадии гибридной операции. Призведена реконструкция аорты, ликвидирован артериальный проток, создан кавопульмональный анастомоз

Операцию выполняют в условиях искусственного кровообращения при пережатой аорте. В связи с благоприятной анатомией дуги аорты нет необходимости в остановке кровообращения, так как поперечная аорта имеет достаточные размеры. Это позволяет провести канюлю в безымянную артерию и выполнить реконструкцию дуги, не прибегая к остановке кровообращения.

Артериальный проток полностью удаляют и реконструируют дугу аорты заплатой из легочного гомографта. Расширения суженного участка правой легочной артерии достигают за счет выполнения кавопульмонального анастомоза на месте тесьмы. Сужение левой легочной артерии устраняют заплатой из аутоперикарда. Необходимость в этом возникает у половины пациентов.

Госпитальная выживаемость после первого этапа лечения составила 97,5% (39 из 40). Между первым и вторым этапом умерли 2 пациента (2 из 39 — 5%), 3 пациента (3 из 36) умерли в госпитальном периоде после второго этапа, 1 — умер между вторым и третьим этапом. Пятерым пациентам потребовалось стентирование левой легочной артерии, 15 — перенесли операцию Fontan и 17 — ожидают окончательной операции. Общая выживаемость в группе оперированных авторами детей составила 82,5% (33 из 40). Гибридная операция характеризовалась меньшей частотой отсроченного закрытия стернотомии, правожелудочковой недостаточности и отсутствием необходимости в ЭКМО. Отсрочка основного этапа операции позволяет применить искусственное кровообращение у ребенка с более развитым мозгом и в результате снизить частоту неврологических осложнений.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Интенсивная терапия в операционной

В течение заключительного этапа искусственного кровообращения проводят инфузию милринона в дозе 0,5–1,0 мкг/кг/мин и модифицированную ультрафильтрацию для гемоконцентрации и удаления излишка воды. После этого пациента отлучают от АИК. Правое ушко канюлируют двумя–тремя катетерами, которые выводят наружу. Инотропную поддержку начинают с постоянной инфузии допамина (3–5 мкг/кг/мин) и корригируют дозу по мере необходимости. Возобновляют механическую вентиляцию с дыхательным объемом 15–20 мл/кг и положительным давлением на вдохе 3–5 мм рт. ст. Фиксируют два предсердных и два желудочковых временных электрода. В отдельных случаях (5%) при наличии выраженного отека миокарда, нестабильности гемодинамики, кровотечения или необходимости механической поддержки кровообращения рану не закрывают, пришивая лоскут листового синтетического или ксеноматериала к коже. После стабилизации гемодинамики больного транспортируют в отделение интенсивной терапии.

Лечение в отделении интенсивной терапии

Раннее послеоперационное лечение основано на патофизиологических особенностях вновь созданной модели кровообращения.

Главной задачей является максимальное увеличение доставки кислорода — доля экстракции. Она является функцией системной потребности в кислороде, объема системного кровотока и содержания кислорода в артериальной крови, которое зависит от гематокрита и процента оксигемоглобина.

У больных с бивентрикулярным (последовательным) кровообращением потребность в кислороде, объем системного кровотока, содержание кислорода в крови и способность тканей экстрагировать кислород крови являются основными показателями, определяющими эффективную доставку кислорода. Однако у больных с одножелудочковым кровообращением параллельное обеспечение легочного и системного кровотока (Qл:Qс), а также объем регургитации потенциально затрудняют эффективную системную доставку кислорода. У послеоперационных больных с функционально единственным желудочком и системно-легочным артериальным шунтом соотношение Qл/Qс является важным фактором в оптимизации доставки кислорода. Хотя математические расчеты предсказали оптимальную доступность кислорода при соотношении Qл/Qс < 1 (51), модели, которые учли нелинейную функцию экстракции (52), а также более сложные компьютерные методы моделирования (53) и исследования на животных (54) показали, что оптимальная доставка кислорода происходит при Qл/Qс приблизительно равном 1. Важно отметить, что эти теоретические модели не учитывают, во-первых наличия общего сердечного выброса (Qл + Qс), во-вторых, соотношения Qл/Qс, в-третьих, потребления кислорода и, наконец, в-четвертых, концентрации гемоглобина. Кроме того, соотношение Qл/Qс рассчитывают с допущением, что венозная кровь полностью смешанная, чего в реальности не бывает, а также часто не принимают во внимание значительную регургитацию на трехстворчатом клапане.

С точки зрения регуляции легочного кровотока сопротивление системно-легочного шунта (которое прямо пропорционально его длине и обратно пропорционально его радиусу в четвертой степени) является наиболее важным фактором, который можно контролировать. В физиологических пределах сердечного выброса изменения диаметра шунта, длины и локализации оказывают значительно большее влияние на легочный кровоток, чем фармакологические средства и регуляция параметров вентиляции.

После первой стадии паллиативной операции Norwood последующее вмешательство (*hemi*-Fontan или двунаправленный кавопульмональный анастомоз) обычно предпринимают в 4–6-месячном возрасте, поэтому нет смысла создавать анастомоз, удовлетворяющий старших младенцев. Обычно используют сосудистый протез 3,5–4 мм между проксимальной частью подключичной артерии и правой легочной артерией. Шунт этих размеров создает достаточное сопротивление кровотоку для предупреждения легочного «обкрадывания» в раннем послеоперационном периоде и обеспечивает приемлемую системную оксигенацию до 6-месячного возраста. Диаметр подключичной артерии у новорожденных меньше 3,5 мм и постепенно растет с увеличением возраста ребенка.

В большинстве случаев совокупный сердечный выброс и системная экстракция кислорода являются наиболее важными, наиболее вариабельными и наиболее управляемыми детерминантами системной доставки кислорода в раннем послеоперационном периоде. Следует иметь в виду, что сопротивление системных артерий, соотношение

Qл/Qс и потребление кислорода легче поддаются регуляции, чем ЛСС.

У новорожденных и младенцев, подвергшихся бивентрикулярной коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения, обычно наблюдается падение сердечного выброса с одновременным увеличением сопротивления системных и легочных артерий в течение первых 6–18 ч после удаления аортального зажима (55). Сердечный выброс максимально снижается в среднем на 32% через 9–12 ч после открытия аорты, постепенно нормализуясь (через 18–24 ч) при постоянном уровне инотропной поддержки и снижении постнагрузки. Давление наполнения желудочка и системное артериальное давление обычно регулируют с помощью фармакологических средств и поддержания водного баланса. Снижение сердечного выброса приводит к увеличению артериовенозной разницы по кислороду как при бивентрикулярном, так и при одножелудочковом кровообращении.

Послеоперационное ведение направлено на увеличение эффективной доставки кислорода и снижение потребности в нем. Важным средством достижения последней цели является предупреждение чрезмерной и часто неэффективной метаболической активности и нейрогормонального ответа на стресс, который обычно наблюдается в раннем послеоперационном периоде. Ключевыми компонентами этой стратегии являются нейромышечная блокада и седация с применением инфузии панкурониума (0,1 мг/кг/ч) и фентанила (2–4 мкг/кг/ч). Панкурониум увеличивает частоту сердечных сокращений и артериальное давление и не вызывает освобождения вазоактивных хемокинов, таких, как гистамин. Фентанил является мощным агонистом опиоидных рецепторов. Он также блокирует стресс, не вызывает выделения гистамина и не нарушает системную и легочную гемодинамику (56).

Полная механическая вентиляция снимает дыхательную нагрузку и, соответственно, уменьшает метаболические потребности. Устанавливают дыхательный объем 15–20 мл/кг с положительным конечным давлением на выдохе 3–5 мм рт. ст. и частоту дыхания 18–22 в минуту. Содержание кислорода в дыхательной смеси регулируют для поддержания PaO_2 в пределах 30–40 мм рт. ст. Давление на вдохе регулируют в период изменения комплайнса легких и грудной стенки. Растяжимость снижена в раннем послеоперационном периоде и постепенно улучшается при нормальном диурезе и уменьшении системного воспалительного ответа на искусственное кровообращение.

Нормальное потребление кислорода и его доставка обеспечиваются при системном сердечном индексе, превышающем 2 л/мин/м^2 . Однако избыточный конечно-диастолический объем или давление увеличивают напряжение стенки желудочка и, как следствие, его потребность в кислороде. Центральное венозное давление обычно поддерживают в пределах 6–10 мм рт. ст. Применяют инотропную поддержку кальцием (ионизированный кальций > 1 ммоль/л) и поддерживают слегка щелочной артериальный pH (~7,45). У большинства пациентов проводят постоянную инфузию допамина 3–5 мкг/кг/мин и инфузию милринона 0,5–1,0 мкг/кг/мин. Если требуется дополнительная инотропная поддержка, доза допамина может быть увеличена и параллельно начата инфузия адреналина в дозе, не превышающей 0,2 мкг/кг/мин, так как увеличение стимуляции α-адренорецепторов и увеличение сопротивления периферических артерий при больших дозах при длительном применении оказывают отрицательное действие на миокард. Снижение системной постнагрузки достигается применением милринона, который кроме инотропного оказывает сосудорасширяющее действие, но более короткое, так же как и селективные антагонисты альфа-адренергических рецепторов (феноксибензамин и фентоламин). Кроме того, милринон как ингибитор фосфодиэстеразы действует на адренергическую систему не непосредственно, а синергично с допамином. При чрезмерной гипертензии часто применяют нитропруссид натрия, несмотря на лечение милриноном, особенно если имеют место кровотечение или избыточный шунтовой кровоток. Другой важной детерминантой сердечного индекса является частота сердечных сокращений. Брадикардия приводит к снижению сердечного выброса, а тахикардия — к увеличению потребления кислорода миокардом без повышения сердечного индекса. Обычная частота сердечных сокращений после операции Norwood I — 140–180 уд/мин. Кислородная емкость крови является оптимальной при гематокрите 40–50%.

В раннем послеоперационном периоде у новорожденных значительно повышены метаболические потребности и дефицит энергии может быть даже перед операцией. Кроме того, операция на сердце в условиях искусственного кровообращения значительно увеличивает расход энергии в покое и метаболизм питательных веществ (57), поэтому оптимизация питания в раннем послеоперационном периоде очень важна для ускорения заживления и обеспечения метаболического резерва. Энтеральное питание начинают относительно рано, а парентеральное питание через центральный венозный катетер (обычно через пупочную вену или катетер в правом предсердии) осуществляют уже в первый день после операции и продолжают до установления адекватного режима энтерального питания.

Предупреждение осложнений на этапе нахождения в отделении интенсивной терапии в значительной степени предопределяет исход лечения. Для этой цели максимально сокращают процедуры, которые могут стать причиной осложнений, прекращают механическую вентиляцию, удаляют катетеры и прекращают внутривенную инфузию, если это безопасно.

Физиологический стресс стараются по возможности минимизировать в течение первых 24 ч. Отсасывание из эндотрахеальной трубки выполняют только при необходимости, определяемой по увеличению давления в дыхательных путях и падению системной сатурации. Желательно избегать потенциально болезненных процедур.

Основные проблемы послеоперационного течения

Основными проблемами раннего послеоперационного течения являются малый сердечный выброс и гипоксемия.

Малый сердечный выброс

Причинами малого сердечного выброса могут быть ухудшение функции миокарда и нарушение распределения потоков крови при нормальном выбросе из желудочка.

Дисфункция миокарда является обычным феноменом после первой стадии реконструкции у пациентов со СГЛОС. Она обусловлена сочетанием многих факторов, часть из которых присуща этой группе больных, а другие являются следствием сердечной хирургии. Искусственное кровообращение и связанные с ним действия (гипотермия, остановка кровообращения, гемодилюция, гепаринизация, ишемия-реперфузия и т.д.) приводят к нарушению метаболизма и электролитного баланса, повреждению эндотелия, активации каскада коагуляции, выделения множества эндогенных вазоактивных веществ и воспалительных медиаторов, к микроэмболии и стрессорной реакции всего организма. Патофизиологическими последствиями этих факторов являются увеличение порозности капиллярных стенок и выпотевание (*leakage*) жидкости в интерстициальное пространство, нарушение нормальной вазоактивной обратной связи, глобальная воспалительная реакция и нарушение водно-электролитного и метаболического гомеостаза. Вследствие этого у пациента могут развиться отек миокарда, нарушение эндотелиальной функции коронарных артерий, трансмембранного тока кальция и калия, повреждение миоцитов ишемией и реперфузией, микроэмболия коронарных артерий, склонность к аритмогенезу и другие изменения, связанные с воспалением. Снижение совокупного сердечного выброса (Qc+Qл) в течение первых суток после операции пропорционально продолжительности искусственного кровообращения. Оно проявляется снижением системной венозной сатурации и увеличением артериовенозной разницы по кислороду и является фактором риска летального исхода (36). Повышение постнагрузки после искусственного кровообращения также существенно снижает функцию миокарда и суживает буферную зону миокардиального резерва. Кровотечение и другие осложнения, такие, как инфекция, сопровождаются абсолютной или относительной гиповолемией и усиливают желудочковую дисфункцию.

Ряд факторов, специфичных для СГЛОС, предрасполагают к дисфункции миокарда и низкому сердечному выбросу. У этих больных — функционально единственный морфологически правый желудочек. Структура правого желудочка во многом отличается от левого желудочка, что снижает механическую способность нагнетать кровь в системный бассейн с высоким сосудистым сопротивлением. Кроме того, поскольку имеется единственный функциональный желудочек, его механика не поддерживается взаимодействием двух нормально развитых желудочков (58). Исследования показали значение этого фактора у старших пациентов с функционально одножелудочковым сердцем с доминирующим левым желудочком (59). Очевидно, что при инверсном положении этот механизм также существует. Наличие маленького гипертрофированного и плохорастяжимого левого желудочка, который не обеспечивает существенного систолического выброса, может ухудшить диастолическую функцию правого желудочка при СГЛОС (60). Важность этих факторов до конца на доказана, но они могут играть роль в снижении базового миокардиального резерва.

Второй анатомической причиной снижения желудочковой функции является *недостаточность коронарного кровотока* вследствие обструкции в месте проксимального анастомоза аорты и легочной артерии (61). Причиной недостаточного коронарного кровотока служит также крайне узкая восходящая аорта у некоторых пациентов. Кроме того, у больных с атрезией аорты и митральным стенозом может быть аномальное коронарное кровообращение (62), как у пациентов с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой.

Ишемия миокарда во время пережатия аорты и остановки кровообращения также снижает послеоперационную функцию желудочка, что подтверждено гистологическими исследованиями (61). Ишемия миокарда в дооперационном периоде чаще наблюдается при атрезии аорты (когда коронарный кровоток полностью зависит от артериального протока) и позднем поступлении в хирургическую клинику, когда проток частично закрыт. Защиту миокарда у этих пациентов можно улучшить, если физиологический контур АИК заполнять профильтрованной свежей цельной кровью (63).

У пациентов со СГЛОС после операции коронарный резерв (отношение доставки кислорода к потребности) снижен при увеличенном потреблении кислорода миокардом, снижении содержания кислорода в системной крови и снижении коронарного кровотока на единицу массы миокарда или объема, что является результатом анатомической обструкции кровотоку, недостаточной плотности коронарных капилляров, дисфункции эндотелия коронарных артерий (имеющей место после искусственного кровообращения) или снижения индекса «диастолическое давление–время» (площадь под кривой перфузионного давления, отнесенная к продолжительности диастолы). Пациенты со СГЛОС после операции страдают от повышенной потребности миокарда в кислороде, обусловленной увеличенной нагрузкой на единственный желудочек, нагнетающий кровь в системный и легочный сосудистые бассейны, и от сниженной доставки кислорода вследствие относительной гипоксемии и сочетания вышеупомянутых факторов, ведущих к уменьшению коронарного кровотока.

Энергетические потребности миокарда повышены в условиях дисфункции желудочка, вызванной дилатацией, снижением диастолического комплайнса и конечно-систолической способности желудочка возвращаться к диастолическому объему при различных уровнях преднагрузки (*elastance*) (64). Аритмии также ухудшают эффективность использования энергии миокарда за счет укорочения времени диастолического наполнения, ухудшения атриовентрикулярного взаимодействия и неэффективного сокращения после нормального.

Значение распределения кровотока

Другим важным фактором системной перфузии является неравномерное распределение сердечного выброса. Это происходит при гиперперфузии легких и недостаточности клапанов. Хотя небольшая недостаточность трехстворчатого и неоаортального клапанов наблюдается часто, выраженная регургитация встречается относительно редко. У трети пациентов со СГЛОС трехстворчатый клапан, который работает как системный AV-клапан, морфологически аномальный (65), что является предпосылкой для регургитации. Компетентность клапана может ухудшиться, особенно у пациентов с выраженной дисфункцией желудочка и его дилатацией. В отличие от митрального клапана, папиллярно-хордальный аппарат трехстворчатого клапана прикрепляется к межжелудочковой перегородке. Дилатация желудочка приводит к ухудшению смыкания створок даже при отсутствии морфологических изменений клапана. Так у пациентов, которые в предоперационном периоде были в состоянии выраженного метаболического ацидоза, часто имеется недостаточность трехстворчатого клапана (66), которая может сохраниться в послеоперационном периоде.

Лечение малого сердечного выброса

Лечение является комплексным и включает применение положительных инотропных средств, нормализацию pH крови, снижение постнагрузки, снижение потребности в кислороде путем релаксации, седирования, устранение аритмий. При гематокрите ниже 40% оптимизируют кислородную емкость крови трансфузией эритроцитарной массы.

У пациентов с потенциально обратимой дисфункцией миокарда, связанной с аритмиями, дискретным ухудшением коронарной перфузии или спровоцированной системно-легочным артериальным шунтом, показана механическая поддержка кровообращения с помощью ЭКМО.

Если системный кровоток снижен вследствие увеличенной объемной нагрузки (избыточный легочный кровоток, недостаточность трехстворчатого и неоаортального клапанов), снижают системную постнагрузку повышением дозы милринона, инфузией нитропруссида, вентиляцией с положительным давлением на выдохе, гипоксией или гиперкарбией. При обнаружении анатомической причины (избыточный анастомоз, тампонада сердца) прибегают к хирургическому вмешательству — ревизии шунта, дренированию перикарда.

Гипоксемия

Патофизиология послеоперационной гипоксемии

Сатурация системной артериальной крови определяется тремя факторами: содержанием кислорода в легочных венах, содержанием кислорода в системных венах и соотношением Qл/Qc. Снижение одного из этих показателей приводит к гипоксемии. Низкое содержание кислорода в легочных венах нередко наблюдается после операции. Потенциальными причинами обеднения кислородом крови, оттекающей из легких, могут быть:

- внутрилегочное шунтирование;
- снижение газообмена вследствие обструктивной болезни легочных артерий или отека;
- уменьшение эффективного объема легких вследствие пневмоторакса или выраженной экссудации.

Снижение насыщения кислородом системных вен обычно обусловлено низким сердечным выбросом, а также малой кислородной емкостью (анемией) или высоким потреблением кислорода. Последнее может быть результатом недостаточного седирования или релаксации, нарушением терморегуляции, возникнуть из-за инфекции или усиленного обмена веществ.

Наиболее частыми причинами снижения легочного кровотока являются уменьшение совокупного сердечного выброса и проходимости системно-легочного шунта. Легочно-сосудистое сопротивление у новорожденных в раннем послеоперационном периоде лабильно при аномалиях с исходно высоким легочным кровотоком и с обструкцией легочного венозного оттока. Гиперреактивность легочных сосудов является сложным феноменом, обусловленным эндотелиальной дисфункцией вследствие дооперационного и послеоперационного нарушения напряжения сдвига (*shear stress*) в легочном кровообращении (см. гл. 6), а также повреждающего действия на легочные сосуды искусственного кровообращения. Повышенное ЛСС редко является единственным фактором, ответственным за выраженную гипоксемию. Снижение легочного кровотока скорее обусловлено недостаточностью кровотока по шунту.

После первой стадии паллиативного хирургического лечения СГЛОС оптимальное соотношение Qл/Qc равно 1. При этом сатурация кислородом системной артериальной крови, согласно уравнению Фика приблизительно равна 75% (при условии нормального насыщения легочной венозной крови и насыщения системной венозной крови 50%).

Лечение послеоперационной гипоксемии

Если снижение легочного венозного насыщения вызвано наружным сдавлением легкого плевральным экссудатом или пневмотораксом, плевральную полость дренируют тонким катетером. Патологию легочной паренхимы устраняют подбором режима вентиляции и соответствующей медикаментозной терапией. Увеличение положительного давления на выдохе может разрешить участки ателектаза и нормализовать вентиляционно-перфузионное соотношение, а также уменьшить отек легкого. Увеличение фракции вдыхаемого кислорода способствует повышению насыщения легочной венозной крови.

Лечение гипоксемии, обусловленной системной венозной десатурацией вследствие низкого системного выброса, осуществляют следующим образом. Пациентам с нормальным сердечным выбросом, но увеличенным потреблением кислорода, вызванным возбуждением и болью, проводят седацию и релаксацию. Инфекция и гипертермия сопровождаются повышенным потреблением кислорода. Обычными методами лечения являются применение антибиотиков, антипиретиков и поверхностного охлаждения.

Недостаточность межартериального шунта корригируют увеличением переливания жидкостей, поддержанием высокого артериального давления, обеспечением адекватной седации и повышением содержания кислорода во вдыхаемой газовой смеси. Обтурированный шунт требует хирургического вмешательства или интервенционной катетеризации. При остром ухудшении осуществляют реанимацию с использованием ЭКМО.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Целями послеоперационного лечения в течение первых 24 ч являются:

- поддержание совокупного сердечного выброса путем использования инотропных средств и снижения системной постнагрузки;
- минимизация потребности в кислороде путем седирования и релаксации;
- ограничение стрессовых процедур, увеличивающих потребление кислорода, сопротивление легочных и системных сосудов;
- устранение боли и неспецифических осложнений.

Недостатками этой лечебной стратегии являются необходимость в постоянных инвазивных катетерах, механической вентиляции и применении потенциально токсичных медикаментов. При стабилизации функции миокарда и сопротивления легочных и системных сосудов важно раннее удаление катетеров и трубок и отлучение от фармакологической поддержки — активная «деинтенсификация». При неосложненном раннем послеоперационном периоде эту программу начинают осуществлять через 16—20 ч после операции. Эта стратегия позволяет снизить ятрогенные осложнения, не жертвуя качеством ухода во время раннего послеоперационного периода. Вентиляцию легких постепенно уменьшают и пациента экстубируют через 24—48 ч после операции. Энтеральное питание начинают после отлучения от инотропной поддержки. Оптимальное время пребывания в отделении интенсивной терапии — 4—5 дней.

Питание и некротический энтероколит

Энтеральное питание начинают с назогастрального введения пищи с постепенным увеличением объема. Большинству пациентов назначают ранитидин. Парентеральное питание постепенно уменьшают. Оральное питание начинают постепенно. У больных со СГЛОС оромоторная и глоточная координация и поведение питания часто нарушены. Важно оценить роль левой голосовой связки при возникновении кашля или респираторного дистресса при оральном питании, поэтому до 25% новорожденных при выписке из стационара находятся на дополнительном режиме назогастрального питания. Обычная продолжительность дополнительного назогастрального питания в домашних условиях составляет 1—2 нед, редко — более 2 мес.

Одним из наиболее важных оснований для раннего начала энтерального питания является возможность развития некротического энтероколита. Более 3% больных с различными тяжелыми ВПС поступают в хирургический стационар с признаками некротического энтероколита, его наблюдают у 7,6% пациентов со СГЛОС (67). Факторами высокого риска развития некротического энтероколита и послеоперационной летальности являются более молодой гестационный возраст при рождении и эпизоды низкой системной перфузии. Если у больного имеются симптомы некротического энтероколита (вздутие живота, алая кровь в стуле, апноэ, брадикардия, метаболический ацидоз, тромбоцитопения, рентгенологические признаки вздутия и растяжения кишечника), питание прекращают, эвакуируют содержимое желудка, осуществляют парентеральное питание и начинают медикаментозное внутривенное лечение антибиотиками и ранитидином. Больные хорошо переносят I—II стадию некротического энтероколита. Хирургический некротического энтероколит III стадии сопровождается крайне высокой летальностью. Раннее начало лечения при подозрении на некротический энтероколит является жизнеспасающим.

Ведение в постгоспитальном периоде

Из отделения интенсивной терапии пациента выписывают домой или переводят в лечебное учреждение по месту жительства. Родителей инструктируют о признаках низкого сердечного выброса, целях лечения энтеральными медикаментами, важности адекватного питания — орального или дополнительного назогастрального. Обычно назначают фуросемид в дозе 1—2 мг/кг в день и аспирин 40 мг в день. В отдельных случаях при значительной трикуспидальной недостаточности, дисфункции желудочка и аритмиях назначают дигоксин и ингибиторы ангиотензин-превращающих ферментов.

Последующие этапы хирургического лечения — создание одножелудочкового кровообращения по Fontan — начинают с операции *hemi*-Fontan или двунаправленного кавопульмонального анастомоза (*bi-di*-Glenn) в 3—4-месячном возрасте (см. гл. 63).

Литература

1. Karl TR, Sano S, Brawn WJ, et al. Critical aortic stenosis in the first month of life: Surgical results in 26 infants. Ann Thorac Surg 50:105, 1990.
2. Leung MP, McKay R, Smith A, et al. Critical aortic stenosis in early infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 101:526, 1991.
3. Mayer JE, Bridges ND, Lock JE, et al. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg.103:44, 1992.
4. Rhodes LA, Golan SD, Perry SB, et al. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. Circulation 84:2325,1991.
5. Tweddell JS, Hoffman CM, Fedderly RT, Ghanayem NS, Kampine JM, Berger S, Mussatto KA, Litwin SB: Patients at risk for low systemic oxygen delivery after the Norwood procedure. Ann Thorac Surg 2000; 69: 1893–9.
6. Allan LD, Apfel HD, Printz BF: Outcome after prenatal diagnosis of the hypoplastic left heart syndrome. Heart 1998; 79: 371–3.
7. Tworctzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silvennan NH: Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. Circulation 2001; 103: 1269–73.
8. Wernovsky G, Bridges ND, Spray TL: Risk factors for mortality following stage I reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. Cardiol Young 2001 (supplement 1) 11:56.
9. Barton P, Garcia J, Kouatli A, Kitchen L, Zorka A, Lindsay C, Lawless S, Giroir B: Hemodynamic effects of IV milrinone lactate in pediatric patients with septic shock. Chest 1996; 109: 1302–12.
10. Chang AC, Atz AA, Wernovsky G, Burke RP, Wessel DL: Milrinone: systemic and pulmonaly hemodynamic effects in neonates after cardiac surgery. Crit Care Med I995;23: 1907–14.
11. Bohn DJ, Poirier CS, Edmonds iF, Barker GA: Hemodynamic effects of dobutamine after cardiopulmonary bypass in children. Crit Care Med 10980; 8: 367–71
12. Driscoll DJ, Gillette PC, Duff DF, Nihill MR. Gutgesell HP, Vargo TA, Mullins CE, McNamara DG: Hemodynamic effects of dobutamine in children. Am J Cardiol 1979; 43: 58 1–5.
13. Perkin RM, Levin DL, Webb R, Aquino A, Reedy I: Dobutamine: a hemodynamic evaluation in children with shock. J Pediatrics 1982; 100: 977–83.
14. Rychik J, Rome JJ, Collins MH, DeCampli WM, Spray TL: The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: atrial morphology, pulmonary vascular histopathology and outcome. J Am Coll Cardiol 1999; 34: 554–60.
15. Lock JE. Hemodynamic evaluation of congenital heart disease. In: Lock JE, Keane JF, Fellows KE, eds. Diagnostic and Interventional Catheterization in Congenital Heart Disease. Martinus Nijhoff Publishing, Boston, Ma.1987: 56.
16. McElhinney DB, Hedrick HL, Bush DM, Pereira GR, Stafford PW, Gaynor W, Spray TL, Wernovsky G: Necrotizing enterocolitis in neonates with congenital heart dis ease: risk factors and outcomes. Pediatrics 2000; 106: 1080–7.
17. Jobes DR, Nicolson SC, Steven JM, Miller M, Jacobs ML, Norwood WI: Carbon dioxide prevents pulmonaiy overcirculation in hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1992; 54: 150–l.
18. Riordan CJ, Locher JP, Santamore WP, Villafane J, Austin EH: Monitoring systemic venous oxygen saturations in the hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg1997; 63: 835–7.
19. Day RW, Tani LY, Minich LL, Shaddy RE, Orsmond GS, Hawkins JA, McGough EC: Congenital heart disease with ductal–dependent systemic perfusion: Doppler ultrasonography flow velocities are altered by changes in the fraction of inspired oxygen. J Heart Lung Transplant 1995; 14: 718–25.
20. Shime N, Hashimoto S. Hiramatsu N, Oka I, Kageyama K, Tanaka Y: Hypoxic gas therapy using nitrogen in the preoperative management of neonates with hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Crit Care Med 2000; 1: 38–4 1.
21. Tabbutt S, Rainamoorthy C, Montenegro LM, Duining SM, Godinez RI, Kurth CD, Steven JM, Spray TL, Wernovsky G, Nicolson SC: Impact of inspired gas mixtures on pre–operative infants with Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) during controlled ventilation. Circulation J.Q (suppl 11), 11–469, 2000.
22. Weinstein S, Gaynor JW, Bridges ND, Wernovsky G, Montenegro LM, Godinez RI, Spray IL: Early survival of infants weighing 2.5 kilograms or less undergoing first-stage reconstruction for Hypoplastic left heart syndrome. Circulation 1999; I 00 (suppl II]: II –167–70.
23. Wernovsky G, Rubenstein SD, Spray TL: Cardiac surgery in the low-birth weight neonate. Clinics in Perinatology 2001; 28: 249–64.
24. Van Houten JP, Rothman A, Bejar R: High incidence of cranial ultrasound abnormalities in full–term infants with congenital heart disease. Amer J Perinatol 1996; 13: 47–53.
25. Noonan AJ, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases. Pediatr Clin North Am 1958;5: 1029–1058.
26. Gehrmann J, Krasemann T, Kehl HG et al. Hypoplastic left heart syndrome. The first description of the pathophysiology in 1851; translation of a publication by Dr. Bardeleben from Giessen, Germany. Chest 2001; 120:1368–1371.
27. Redo SF, Farber S, Gross RE. Atresia of the mitral valve. Archives of Surgery 1961; 82:678–94.
28. Sinha SN, Rusnak SL, Sommers HM, et al. Hypoplastic left ventricle syndrome. Analysis of thirty autopsy cases in infants with surgical considerations. Am J Cardiol 1968;2 I: 166–73.
29. Cayler GG, Smeloff EA, Miller GE Jr. Surgical palliation of hypoplastic left side of the heart. N Engi J Med 1970;282:780–83.
30. Litwin SB, Van Praagh R, Bernhard WF. A palliative operation for certain infants with aortic arch interruption. Ann Thorac Surg 1972; 14:369–75.
31. Mohri H, Horiuchi T, Haneda K, et al. Surgical treatnient for hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:223–28.
32. Levitsky S, van der Horst RL, Hastreiter AR, et al. Surgical palliation in aortic atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:456–461.
33. Doty DB, Knott HW. Hypoplastic left heart syndrome. Experience with an operation to establish functionally normal circulation. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:624– 30.
34. Norwood WI, Kirklin JK, Sanders SP. Hypoplastic left heart syndrome: Experience with palliative surgery. Am J Cardiol 1980;45:87–91.
35. Behrendt DM, Rocchini A. An operation for the hypoplastic left heart syndrome: Preliminary report. Ann Thorac Surg 1981; – 32:284–88.
36. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia – hypoplastic left heart syndrome. N Engi J Med 1983;308:23–26.
37. Bu'Lock FA, Stumper O, Jagtap R, et al. Surgery for infants with a hypoplastic systemic ventricle and severe outflow obstruction: early results with a modified Norwood procedure. Br Heart J 1995;73:456–61.
38. Fraser CD Jr, Mee RBB. Modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1995;60:S546–9.
39. Asou T, Kado H, Imoto Y, et al. Selective perfusion technique during aortic arch repair in neonates. Ann Thorac Surg 1996;61:1546–8.
40. Pigula FA, Nemoto EM, Griffith BP, et al. Regional low-flow perfusion provides cerebral circulatory support during neonatal aortic arch reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119:331–9.
41. Poirier NC, Durmniond-Webb JJ, Hisaniochi K, et al. Modified Norwood procedure with a high-flow cardiopulmonaiy bypass strategy results in low mortality without late arch obstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 120:875–84.
42. Rychik J, Murdison KA, Chin AJ, Norwood WI. Surgical management of severe aortic outflow obstruction in lesions other than the hypoplastic left heart syndrome: use of a pulmonary artery to aorta anastomosis. J Am Coll Cardiol 1991;18:809–16.
43. Rychik J, Fogel MA, Donofrio MT, et al. Comparison of patterns of pulmonary venous blood flow in the functional single ventricle heart after operative aortopulmonary shunt versus superior cavopulmonary shunt. Am J Cardiol, 1997;80:922–6.
44. Jacobs ML, Rychik J, Murphy JD, Nicolson SC, Steven JM, Norwood WI. Results of Norwood's operation for lesions other than hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:1555–62.
45. Austin EN, Jonas RA, Mayer JE Jr, Castaneda AR. Aortic atresia and

normal left ventricle. Single–stage repair in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:392–5.
46. Serraf A, Bruniaux J, Lebidois J, Lacour-Gayet F, Kachaner J, Planche C. Aortic atresia with normal left ventricle. Ann Thorac Surg 1991;51:1017–19.
47. Francois K, Dollery C, Elliott MJ. Aortic atresia with ventricular septal defect and normal left ventricle: one-stage correction in the neonate. Ann Thorac Surg 1994;58:878–80.
48. Rubay J, Lecompte Y, Batisse A, et al. Anatomic repair of anomalies of ventriculo–arterial connections (REV). Results of a new technique in cases associated with pulmonary outflow tract obstruction. Eur J Cardiothorac Surg 1988;2:305–11.
49. Freedom RM, Culham JAG, Rowe RD. Aortic atresia is not synonymous with the hypoplastic left heart syndrome: an analysis of the variable expression of hearts with aortic atresia and a 'normal' left ventricle [Abstract]. Pediatr Cardiol 1988;9:196.
50. Black MD, Smallhorn JF, and Freedom RM. Aortic atresia with a ventricular septal defect: modified single–stage neonatal biventricular repair. Ann Thorac Surg 1999;67:751–5.
51. Barnea O, Austin EH, Richman B, Santamore WP. Balancing the circulation: theoretic optimization of pulmonary/systemic flow ratio in hypoplastic left heart syndrome. J Am Coll Cardiol 1994;24:1376-81.
52. Migliavacca F, Pennati G, Dubini G, et al. Modeling of the Norwood circulation: effects of shunt size, vascular resistances, and heart rate. Am J Physiol 2001;280:H2076-86.
53. Francis DP, Willson K, Thorne SA, Davies LC, Coats AJS. Oxygenation in patients with a functionally univentricular circulation and complete mixing of blood: are saturation and flow interchangeable? Circulation 1999; 100:2198-2203.
54. Riordan CJ, Randsback F, Storey JH, Montgomery WD, Santamore WP, Austin EH. Effects of oxygen, positive end-expiratory pressure, and carbon dioxide on oxygen delivery in art animal model of the univentricular heart. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:644-54.
55. Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA, et al. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants: a comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. Circulation 1995;92:2226-35.
56. Hickey PR, Hansen DD, Wessel DL. Pulmonary and systemic hemodynamic responses to fentanyl in infants. Anesth Analg 1985;64:483-6.
57. Jonas R. Metabolic response. In: Jonas RA, Elliott MJ (eds). Cardiopulmonary Bypass in Neonates, Infants, and Young Children. Oxford: Butterworth-Heinemann Ltd., 1994:205-24.
58. Santamore WP, Gray L. Significant left ventricular contributions to right ventricular systolic function. Chest 1995; 107:1 134-45.
59. Fogel MA, Weinberg PM, Gupta KB, et al. Mechanics of the single left ventricle: a study in ventricular-ventricular interaction II. Circulation 1998;98:330-8.
60. Sugiyama H, Yutani C, Iida K, Arakaki Y, Yamada O, Kamiya T. The relation between right ventricular function and left ventricular morphology in hypoplastic left heart syndrome: angiographic and pathological studies. Pediatr Cardiol 1999;20:422-7.
61. Bartram U, Grunenfelder J, Van Praagh R. Causes of death after the modified Norwood procedure: a study of 122 postmortem casesw. Ann Thorac Surg 1997;64:1795-802.
62. Sauer U, Gittenberger-de Groot AC, Geishauser M, Babic R, Buhlmeyer K. Coronary arteries in the hypoplastic left heart syndrome: histopathologic and histometrical studies and implications for surgery. Circulation 1989;80[suppl I]):I-168-76.
63. Nagashima M, Imai Y, Seo K, et al. Effect of hemofiltered whole blood pump priming on hemodynamics and respiratory function after the arterial switch operation in neonates. Ann Thorac Surg 2000;70:1901-6.
64. SugaH. Ventricular energetics. Physiol Rev 1990;70:247-77.
65. Stamm C, Anderson RH, Ho SY. The morphologically tricuspid valve in hypoplastic left heart syndrome. Eur J Cardiothorac Surg 1997;12:587-92.
66. Tworetzky W, McElhinncy DB, Rcddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. Circulation 2001; 103:1269-73.
67. McElhinney DB, Hedrick HL, Bush DM, et al. Necrotizing enterocolitis in neonates with congenital heart disease: risk factors and outcomes. Pediatrics 2000; 106:1080-7.
68. Cua CL, Thiagarajan RR, Gauvreau K, et al. Early postoperative outcomes in a series of infants with hypoplastic left heart syndrome undergoing stage I palliation operation with either modified Blalock-Taussig shunt or right ventricle to pulmonary artery conduit. Pediatr Crit Care Med 2006;7:238-44.
69. Lai L, Laussen PC, Cua CL, et al. Outcomes after bidirectional Glenn operation: Blalock-Taussig shunt versus right ventricle-to-pulmonary artery conduit. Ann Thorac Surg 2007;83:1768-73.
70. Tabbutt S, Dominguez TE, Ravishankar C, et al. Outcomes after the stage I reconstruction comparing the right ventricular to pulmonary artery conduit with the modified Blalock Taussig shunt. Ann Thorac Surg 2005;80:1582-91.
71. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. Pediarr Cardiol 2005;26: 190-9.
72. Akintuerk H, Michael-Behnke I, Valeske K, et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries. Basis for combined Norwood stage 1 and 2 repair in hypoplastic left heart. Circulation 2002;105:1099-1103.
73. Michael-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, et al. Stenting of the ductus arteriosus and bandine of the pulmonary arteries: basis for various surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. Heart 2003;89: 645-50.
74. Caldarone CA, Benson LN, Holtby H, Van Arsdell GS. Main pulmonary artery to innominate artery shunt during hybrid palliation of hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;130:el-2.
75. Mark Galantowicz, MD, John P. Cheatham, MD, Alistair Phillips, MD, Clifford L. Cua, MD, Timothy M. Hoffman, MD, Sharon L. Hill, ACNP, and Roberta Rodeman, R Hybrid Approach for Hypoplastic Left Heart Syndrome: Intermediate Results After the Learning Curve. Ann Thorac Surg 2008;85:2063-7

Часть одиннадцатая

АНОМАЛИИ КОНОТРУНКУСА — ОТХОЖДЕНИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Полная транспозиция магистральных артерий (d-ТМА) представляет собой аномалию вентрикулоартериального соединения, при котором на фоне предсердного *situs solitus* аорта отходит от анатомически правого желудочка, а легочная артерия — от анатомически левого желудочка. Порок сопровождается аномальными пространственными отношениями между магистральными сосудами, что является важным, но не принципиальным признаком.

Классическую полную ТМА называют d-транспозицией, при которой аорта расположена спереди и справа от легочного ствола.

Полная транспозиция магистральных артерий составляет 5–7 % всех ВПС; чаще она наблюдается у лиц мужского пола (соотношение мужчин и женщин с данным пороком — 3:1). Первое описание сердца с транспонированными магистральными артериями принадлежит Bailie (1797). Позже, в 1814 г., Farre впервые использовал этот термин, отражающий аномальное расположение больших сосудов относительно межжелудочковой перегородки.

АНАТОМИЯ

Аорта, расположенная спереди, отходит от правого желудочка, а легочная артерия позади аорты — от левого желудочка (рис. 1). Отличительной анатомической особенностью порока является наличие митрально-легочного контакта и субаортального конуса.

В нормальном сердце аорта отходит от левого желудочка, имеется митрально-аортальный фиброзный контакт и подлегочный конус. При d-ТМА легочное и системное кровообращение полностью разделены. Десатурированння кровь циркулирует в большом круге кровообращения, а насыщенная кислородом кровь — в малом (рис. 2).

Для выживания больного необходимо перемешивание крови, которое происходит на различных уровнях — через ДМПП, ДМЖП и ОАП (рис. 3).

У 50% больных кровь смешивается недостаточно — только через открытое овальное окно или небольшой ОАП (так называемая простая ТМА).

У 20% пациентов имеется динамическая обструкция выводного тракта левого желудочка (подлегочная обструкция) во время систолы, возникающая вследствие смещения межжелудочковой перегородки влево из-за более высокого давления в правом желудочке (рис. 4). Однако в период диастолы выводной тракт левого желудочка свободен. Выбухание межжелудочковой перегородки влево происходит в течение неонатального перио-

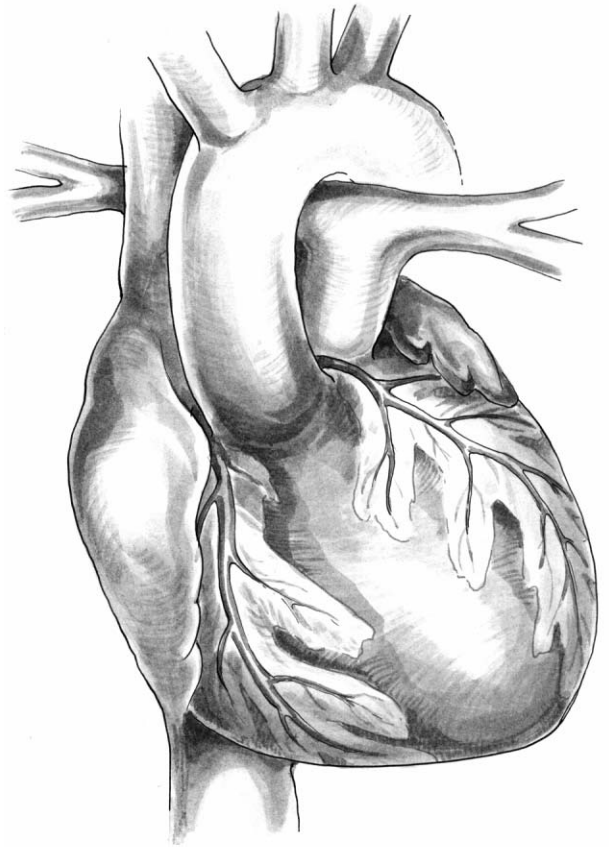


Рис. 1. Внешняя анатомия d-ТМА. Аорта расположена спереди и несколько справа от легочного ствола и отходит от инфундибулума правого желудочка

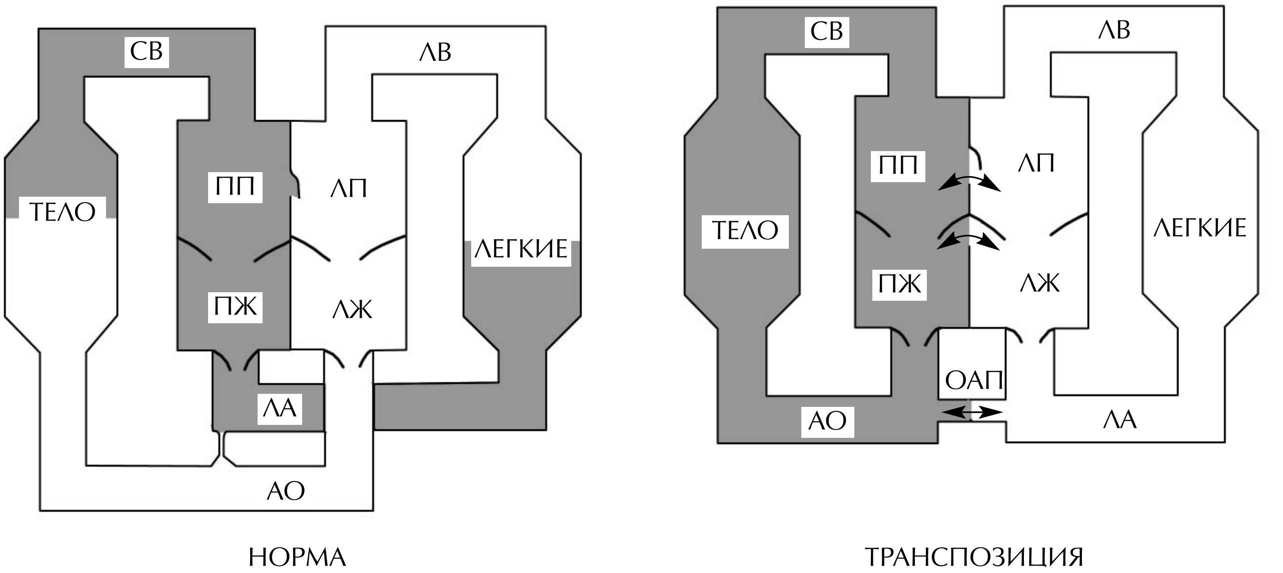


Рис. 2. Схема гемодинамики при ТМА (СВ — системные вены, ЛВ — легочные вены, ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие, ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек, ЛА — легочная артерия, АО — аорта, ОАП — открытый артериальный проток)

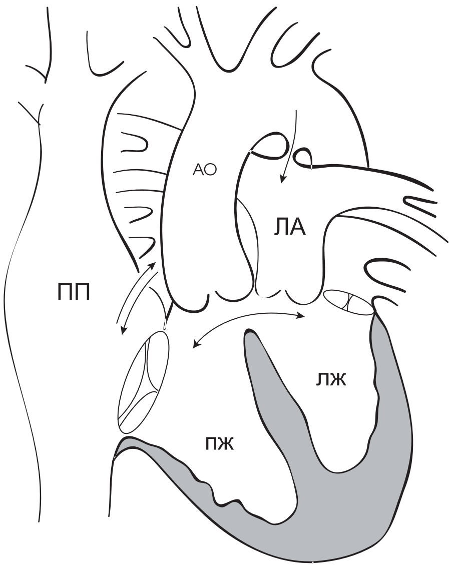


Рис. 3. Схема ТМА. Стрелками показаны места и направление смешивания крови между системным и легочным кругами кровообращения (обозначения те же, что и на рис. 2)

да по мере снижения давления в левом желудочке ниже системного уровня при отсутствии легочной гипертензии и анатомической обструкции выводного тракта левого желудочка. Выпячивание перегородки в период систолы отражает противоположное норме транссептальное соотношение давлений в желудочках при ТМА. После коррекции гемодинамики на предсердном уровне (операции Senning или Mustard) часто обнаруживается градиент систолического давления от небольшого до умеренного (10–60 мм рт. ст.) на подлегочном выводном тракте (рис. 5).

Особая форма подлегочного сужения образуется в результате отклонения инфундибулярной перегородки кзади при ДМЖП, образовавшемся вследствие нарушения соосности обеих частей перегородки — *malalignment defect* (рис. 6).

Фиксированная форма обструкции развивается у некоторых младенцев за счет появления пластинчатого утолщения эндокарда на выбухающей перегородке. Оно подвергается фиброзному перерождению с образованием острого гребня или дискретной мембраны, аналогичной мембранозному субаортальному стенозу по линии митрально-аортального контакта. Реже фиксированная подлегочная обструкция представлена туннелевидным фиброзно-мышечным сужением выводного тракта, распространяющимся до передней створки митрального клапана. Редко встречаются клапанный стеноз или гипоплазия кольца, которые почти всегда сочетаются с комбинированными подклапанными обструктивными поражениями. Другие редкие формы подлегочного стеноза обусловлены:

- прикреплением передней створки митрального клапана к мышечной части выводной перегородки аномальной фиброзной или хордальной тканью (которое может сопровождаться гипоплазией желудочка разной степени);
- избыточной тканью трехстворчатого клапана в виде мешочка, пролабирующего через ДМЖП;
- подлегочной мембраной;
- аневризмой мембранозной перегородки;
- гипертрофией мышцы Moulaert.

Дефект межжелудочковой перегородки встречается у 30–40% больных и может локализоваться в

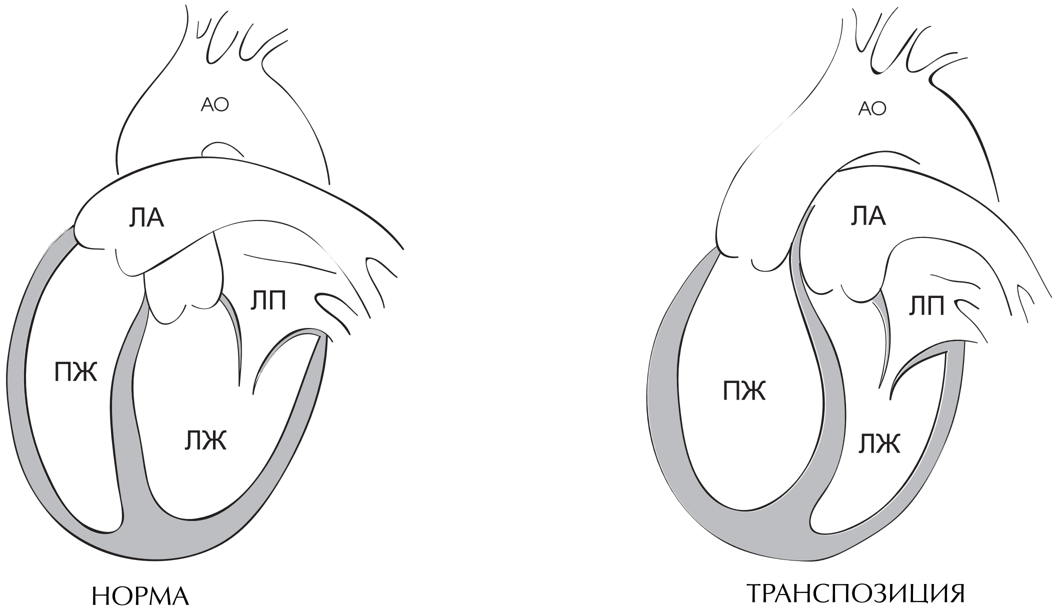


Рис. 4. Схема, демонстрирующая выбухание межжелудочковой перегородки в полость левого желудочка, создающее динамическое сужение выхода в легочную артерию

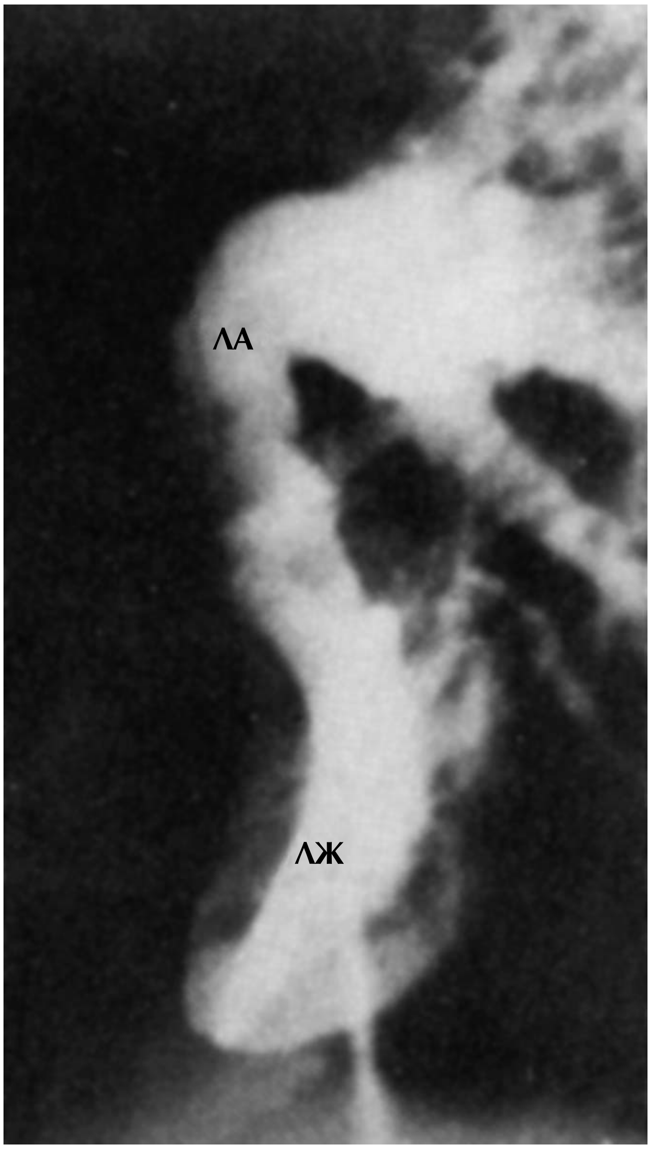


Рис. 5. Ангиограмма левого желудочка больного в отдаленном периоде после коррекции гемодинамики на предсердном уровне, демонстрирующая выбухание перегородки кзади в левый желудочек во время систолы. В одном изображении наложены два кадра — в систолу и диастолу

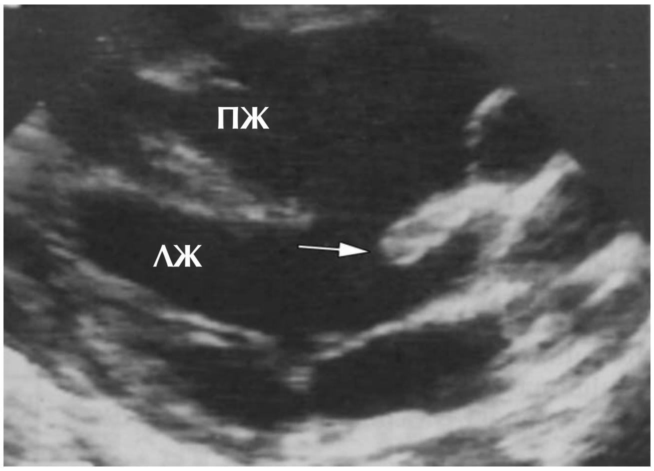


Рис. 6. Эхокардиографическое изображение ДМЖП и подлегочного сужения, образовавшихся вследствие отсутствия соосности перегородки и отклонения кзади ее инфундибулярной части

различных отделах перегородки. У 10% больных имеется так называемая сложная форма ТМА, представляющая собой сочетание ДМЖП с выраженной обструкцией тракта оттока левого желудочка. Среди других сопутствующих аномалий чаще встречаются коартация аорты, перерыв дуги аорты, атрезия легочной артерии, добавочная верхняя полая вена, аномальный дренаж легочных вен.

Обструкция системного кровотока у больных с транспозиционными комплексами (включающими и аномалию Taussig–Bing) значительно изменяет патофизиологию и естественное течение этих пороков, влияя на время, характер вмешательства и исходы лечения. Препятствие оттоку крови из правого желудочка в большой круг кровообращения может располагаться на различных уровнях — субаортальном, клапанном, на уровне дуги аорты и на нескольких уровнях одновременно. Клапанный стеноз и атрезия аортального клапана наблюдаются крайне редко.

Субаортальный стеноз редко встречается при ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП), однако при ТМА с ДМЖП — у 20–40% больных, особенно при передних ДМЖП, образовавшихся вследствие смещения инфундибулярной части перегородки. Смещение инфундибулярной перегородки кпереди и вправо приводит к сужению подклапанного конуса, что является причиной перераспределения кровотока в пользу легочного. Этому способствуют также гипертрофия септомаргинальной трабекулы, вентрикулоинфундибулярной складки и аномального прикрепления AV-клапанов. Наиболее часто субаортальный стеноз наблюдается при аномалии Taussig–Bing (30–50%).

Сужение на уровне дуги при ТМА–ИМЖП отмечается у 2–3% больных, однако при ТМА–ДМЖП этот показатель достигает 10–30% и непропорционально увеличивается при *malalignement* ДМЖП — до 88%. Обструкция на уровне дуги при аномалии Taussig–Bing встречается, по данным разных авторов, в среднем у 50% пациентов и часто сопровождается субаортальным стенозом, особенно при аномалии Taussig–Bing. Она бывает в форме коарктации, тубулярной гипоплазии или перерыва дуги аорты. Считается, что первоначальное неравное разделение аортального и легочного выводных трактов у плода приводит к преимущественному направлению кровотока в легочную артерию, ОАП и нисходящую аорту. Следствием этого является недоразвитие дуги аорты в трех упомянутых выше формах (1, 2). При аномалии Taussig–Bing субаортальный инфундибулум часто гипоплазирован, поскольку он обычно расположен между трехстворчатым клапаном и подлегочным конусом.

Диагностика коарктации и перерыва дуги аорты не вызывает затруднений, чего нельзя сказать о гипоплазии дуги. В то время как тубулярная гипоплазия отмечается в 60% случаев изолированной коарктации аорты, ее частота превышает 90% в комплексе с внутрисердечными аномалиями.

Варианты анатомии коронарных артерий при d-ТМА

Индивидуальная анатомия коронарных артерий при ТМА принципиально важна в силу специфики анатомической коррекции порока.

Аномалии устьев коронарных артерий

Сужение и атрезия устья коронарной артерии обычно компенсируются более развитыми артериями и не проявляют себя до операции, однако во время и после вмешательства они представляют потенциальную угрозу равития инфаркта миокарда или ишемии и снижения сердечного выброса.

Интрамуральные коронарные артерии. С хирургической точки зрения идеальными являются артерии, отходящие высоко от соответствующего синуса Вальсальвы и расположенные в центре между двумя комиссурами. На практике существует множество вариантов анатомии коронарных артерий, усложняющих их перемещение. Например, устье может быть расположено очень низко в синусе Вальсальвы у места прикрепления створки клапана. Иссечение устья может сопровождаться повреждением основания створки и требует очень тщательного наложения шва из-за риска последующего кровотечения. Нередко устье может быть расположено близко к одной из комиссур, обычно у задней комиссуры. При таком эксцентрическом расположении устья в синусе оно часто имеет щелевидную форму. Центрально расположенное устье имеет круглую форму, и проволочный зонд может быть проведен в артерию перпендикулярно к стенке синуса. В противоположность этому при щелевидном синусе зонд проходит в артерию под острым углом. Некоторые наблюдения показывают, что даже при нормальном расположении магистральных сосудов и косой форме устья коронарной артерии существует повышенный риск острой коронарной ишемии и внезапной смерти во время физической нагрузки. Эта анатомическая особенность при выполнении операции артериального переключения у больных с ТМА играет большую роль в развитии ишемии миокарда.

Крайним вариантом эксцентрического расположения устья является его смещение в прилежащий соседний синус Вальсальвы. В результате оба устья оказываются расположеными рядом: одно находится в центре синуса, а другое, обычно левое, расположено между правым устьем и задней комиссурой. Аномальная коронарная артерия отходит от синуса не под прямым углом, а очень косо и фактически остается в толще стенки аорты и далее прилежит к соответствующему синусу Вальсальвы. Снаружи распределение коронарных артерий выглядит обычным, однако изнутри аорты обнаруживаются два устья в одном синусе. Важно помнить,что интрамуральная коронарная артерия часто проходит позади задней комиссуры аортального клапана. Эта комиссура неолегочного клапана должна быть отсепарирована при формировании «пуговицы», содержащей интрамуральную коронарную артерию на всю длину интрамурального хода.

Единственное коронарное устье является крайним вариантом интрамуральной коронарной артерии. Благодаря более длинному интрамуральному прохождению аномальное устье тесно прилежит к другому и может даже слиться с ним, образуя единственное коронарное устье.

Ветвление коронарных артерий при d-TMA

Для систематизации множества вариантов ветвления коронарных артерий, наблюдающихся при d-TMA, предложено несколько различных классификаций.

Лейденская конвенция является широко используемой системой классификации (3). Данная классификация определяет синусы аорты, от которых отходят три главные коронарные артерии. Два аортальных синуса Вальсальвы, прилежащие к аортолегочной перегородке, обращены к соответствующим синусам легочной артерии и в 99% случаев содержат устья коронарных артерий. Их называют «септальными» или «*facing*» (обращенные лицом) синусами (рис. 7). Согласно конвенции, принято обозначать цифрами коронарные синусы: синус 1 — прилежащий к легочной артерии с левой стороны, синус 2 — прилежащий к легочной артерии с правой стороны. Если магистральные артерии расположены в переднезадней проекции, септальные синусы направлены влево и вправо. Если артерии расположены бок о бок, синусы направлены соответственно кпереди и кзади. Если аорта расположена спереди и справа от легочной артерии (типичное взаимоотношение при TMA), септальные синусы имеют переднелевое и заднеправое расположение.

Лейденская классификация коронарной анатомии при d-TMA

Синус

Синус 1 — прилежащий к легочной артерии с правой стороны от наблюдателя;

Синус 2 — прилежащий к легочной артерии с левой стороны от наблюдателя.

Коронарные артерии

Правая коронарная артерия (RCA);

Передняя нисходящая артерия (LAD);

Огибающая артерия (CX).

Буквой A обозначают отхождение большинства ветвей от общего сосуда, точкой с запятой (;) — отдельное отхождение.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ОПИСАТЕЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

Прохождение главных ветвей коронарных артерий по эпикарду

Переднее — A — ветви проходят впереди аорты;

Заднее — A — ветви проходят позади легочной артерии;

Между — A — ветви проходят между магистральными артериями (обычно интрамурально).

Необычное отхождение

Комиссуральное — A — коронарное устье располагается близко к комиссуре клапана;

Раздельное — отдельные источники двух ветвей, от одного синуса аорты;

Отдаленное или дистальное — отхождение огибающей и задней нисходящей артерии в качестве дистальной бифуркации правой коронарной артерии.

Расположение аорты относительно легочной артерии

Справа или спереди, слева, «бок о бок», сзади.

В сердцах с нормальным расположением магистральных артерий имеются три главные коронарные артерии: правая коронарная артерия (RCA), идущая в правой AV-борозде; огибающая коронарная артерия (CX), проходящая в левой AV-борозде; передняя нисходящая артерия (LAD), идущая параллельно межжелудочковой перегородке по передней поверхности сердца. Кроме вариабельности дистального распределения, проксимальная часть каждой из трех больших ветвей может следовать интрамуральным курсом, обычно между двумя магистральными сосудами. В этих случаях медии аортальной и коронарной стенок соединены между собой без разделения их адвентицией.

Наиболее часто встречающимся вариантом является отхождение передней нисходящей и огибающей артерий от синуса 1 (обычно левый задний синус). Синус 2 (правый задний синус) дает начало правой коронарной артерии. Согласно общепринятым аббревиатурам, этот вариант описывается как 1AD, CX; 2R (рис. 8).

Yamaguchi и соавторы (4) предложили следующий уровень классификации для обозначения характера прохождения коронарных артерий по эпи-

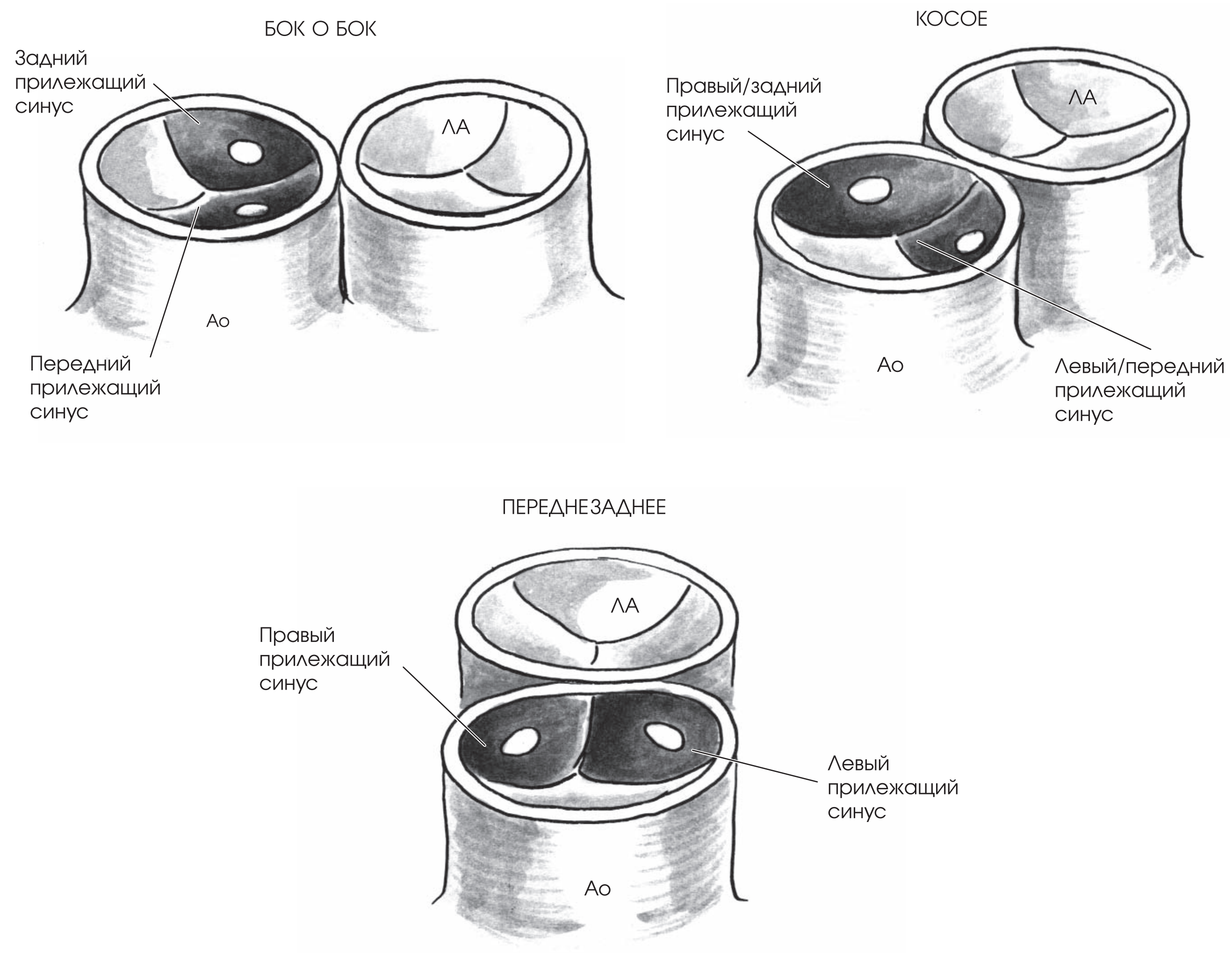


Рис. 7. Номенклатура аортальных синусов, содержащих устья коронарных артерий, в зависимости от взаимоотношения магистральных артерий: «бок о бок» (*side by side*), косое (*oblique*), переднезаднее (*anterior-posterior*) (репродукция из Wernovsky G, Sanders SP. Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. Coron Artery Dis 1993,4, 148-157)

карду (т.е. спереди или сзади от легочного ствола). Единственная коронарная артерия, отходящая от синуса 2 с левой коронарной артерией, направляющейся влево позади легочной артерии, обозначается как 2R, AD, CX с задним левым направлением.

Yacoub и Radley-Smith (5) в 1978 г. предложили ныне популярную классификацию (рис. 9), согласно которой 6 вариантов отхождения и ветвления коронарных артерий получили буквенное обозначение — от A до E. Обычная анатомия коронарных артерий классифицируется как тип A.

Описательная классификация вариантов ветвления коронарных артерий. В детском госпитале Гарвардской медицинской школы (Бостон, США) отказались от приведенных выше классификаций из-за того, что они не отражают многочисленных вариантов коронарных артерий при d-ТМА, и применяют описательный метод для подробного обозначения индивидуальной анатомии больного. Полагают, что в первую очередь должны быть описаны пространственные отношения аорты и легочного ствола (например, аорта прямо кпереди от легочной артерии или на 45^0 вправо и кпереди от нее).

При такой ориентации сосудов коронарные артерии отходят от синусов 1 и 2 как при наиболее часто встречающемся варианте.

Описательная классификация, по мнению авторов (6, 7), позволяет выделить такие варианты анатомии коронарных артерий, которые являются существенными при статистической оценке степени риска:

1. Все коронарные артерии, отходящие от одного синуса.
2. Интрамуральные коронарные артерии.
3. Ретропульмональное прохождение всей левой коронарной системы.
4. Ретропульмональное расположение только огибающей артерии.
5. Левая коронарная артерия или любая ее ветвь, исходящие из синуса 2.

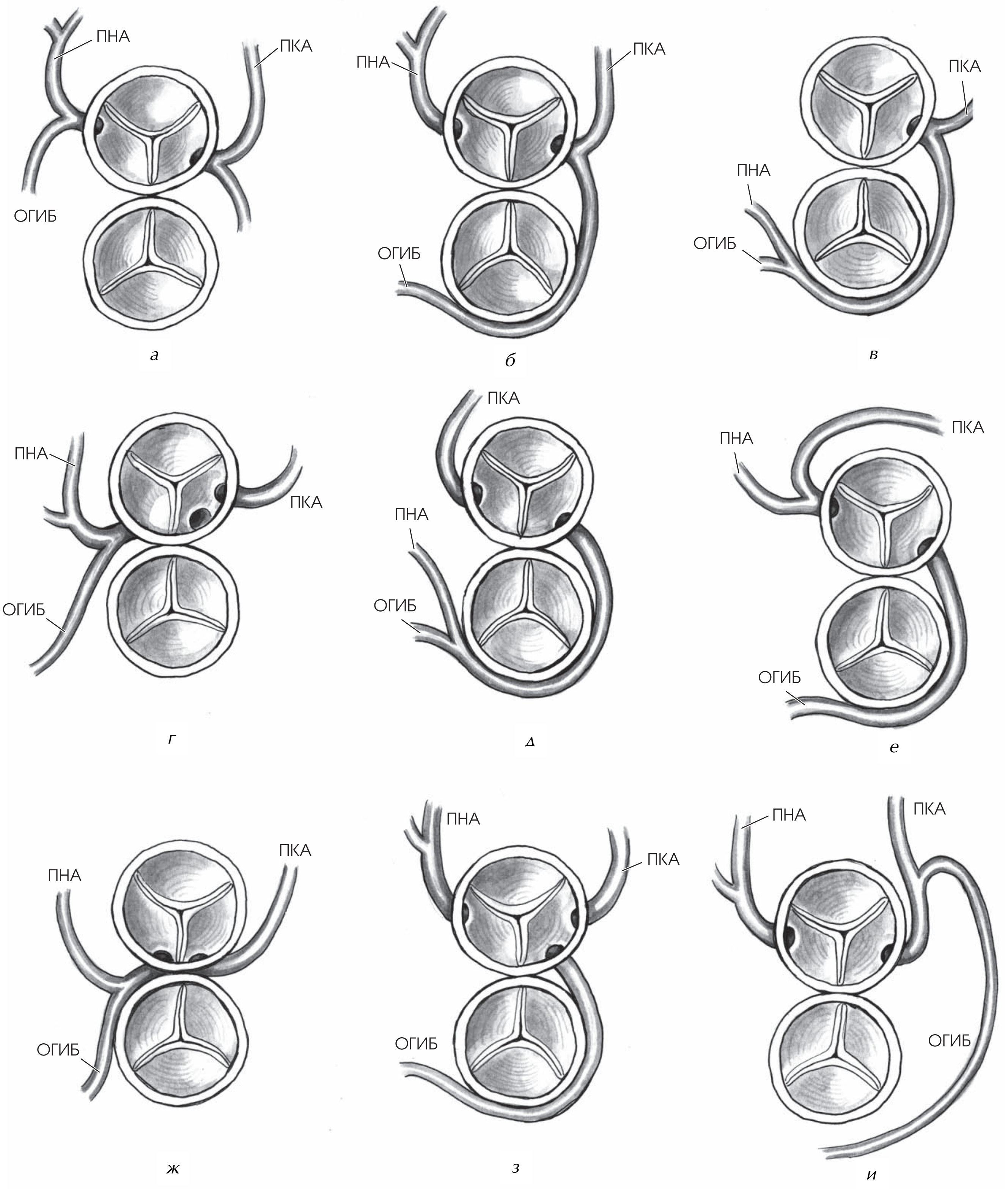


Рис. 8. Лейденская классификация вариантов коронарных артерий при ТМА: *а* — нормальная анатомия, *б* — огибающая артерия позади легочной артерии, *в* — левая коронарная артерия позади легочной артерии, *г* — интрамуральная левая коронарная артерии между аортной и легочной артерией, *д* — правая коронарная артерия спереди аорты, левая коронарная артерия позади легочной артерии, *е* — правая коронарная артерия спереди аорты, огибающая артерия — позади легочного ствола, *ж* — оба устья коронарных артерий у задней комиссуры, *з* — два устья в синусе 2, *и* — удаленное от устья правой коронарной артерии отхождение огибающей артерии, проходящей позади легочной артерии (ПНА — передняя нисходящая артерия; ПКА — правая коронарная артерия; ОГИБ — огибающая артерия)

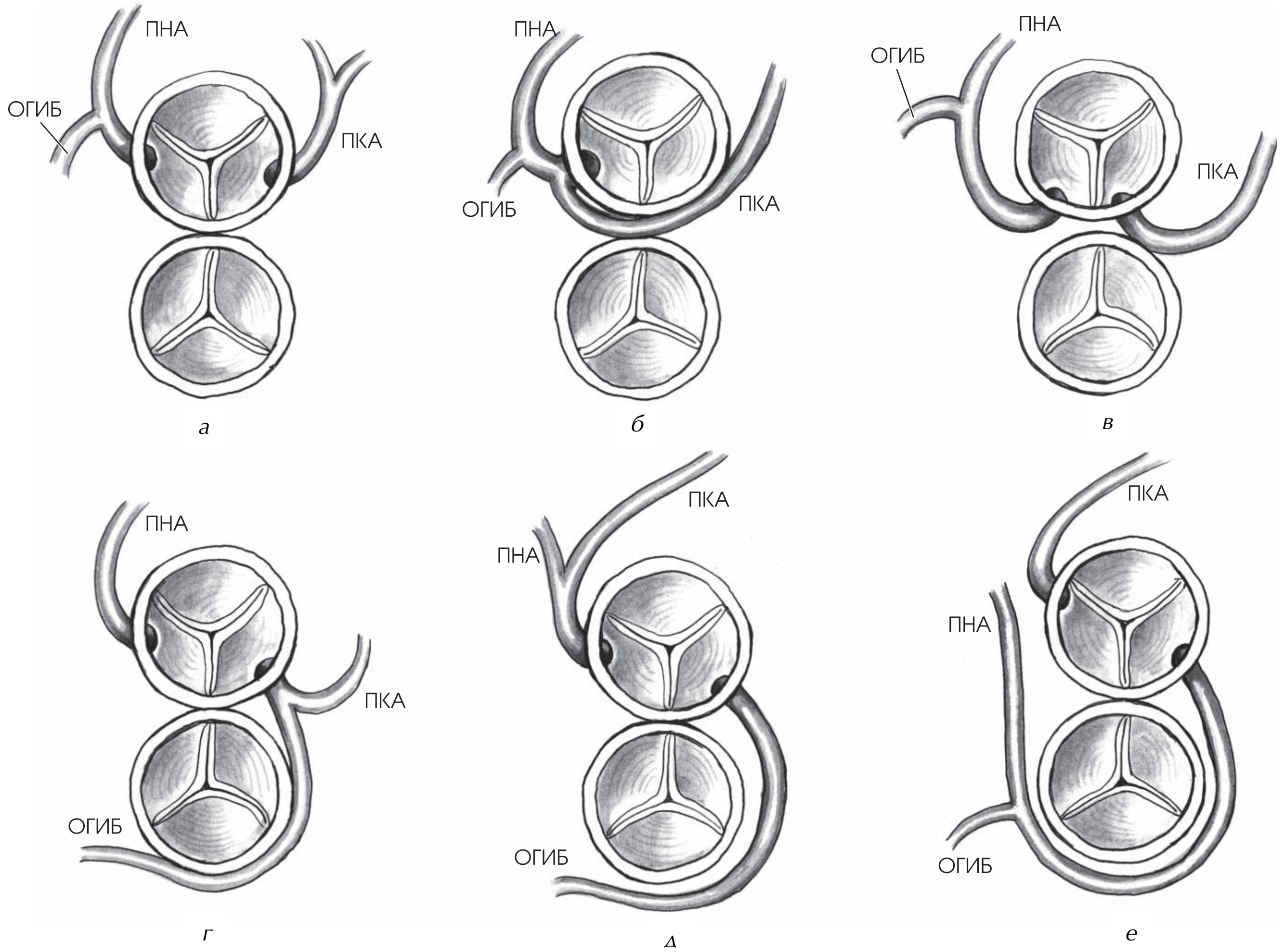


Рис. 9. Классификация вариантов коронарных (*а–е*) артерий при ТМА (Yacoub, 1979) (обозначения те же, что и на рис. 8)

Классификация Marie Lannelongue основана главным образом на маршруте коронарных артерий и не акцентирует локализацию устий. Техника транслокации коронарных артерий определяется характером их прохождения. При *situs solitus* идентифицируют устья левой и правой коронарных артерий. Выделяют четыре варианта маршрута коронарных артерий:

1. Нормальный курс (60% всех случаев).
2. Петлевой курс (35%).
3. Внутримышечный курс (5%).
4. Смешанные варианты прохождения, включающие внутримышечный и петлевой курс (0,1%).

Анатомические варианты единственной коронарной артерии и их частота представлены на рис. 10.

Чаще других встречается единственное устье в синусе 2. От единственного коронарного ствола ответвляется левая главная коронарная артерия, которая проходит позади легочной артерии перед делением на огибающую и переднюю нисходящую артерии. Правая коронарная артерия, как обычно, расположена в правой AV-борозде (рис. 10, *а*). Вторым по частоте является вариант, при котором единственное устье встречается в синусе 1. Правая коронарная артерия проходит спереди аорты и далее идет в AV-борозде. Левая коронарная артерия расположена обычно (рис. 10, *б*). У 10% пациентов единственное устье расположено в синусе 2, и левая главная коронарная артерия пересекает аорту спереди перед ее вхождением в левую AV-борозду. Правая коронарная артерия следует нормальным курсом в правой AV-борозде (рис. 10, *в*). Изредка встречается вариант, при котором устье расположено в синусе 2, а левая коронарная артерия проходит между аортой и легочной артерией и далее в AV-борозде, а правая артерия идет нормально (рис. 10, *г*). При наиболее редко встречающемся варианте единое устье находится в синусе 1. Правая коронарная артерия огибает легочный ствол позади, а левая проходит нормально (рис. 10, *д*).

ГЕМОДИНАМИКА

Кровоток при ТМА осуществляется по двум разобщенным кругам кровообращения. В аорту пос-

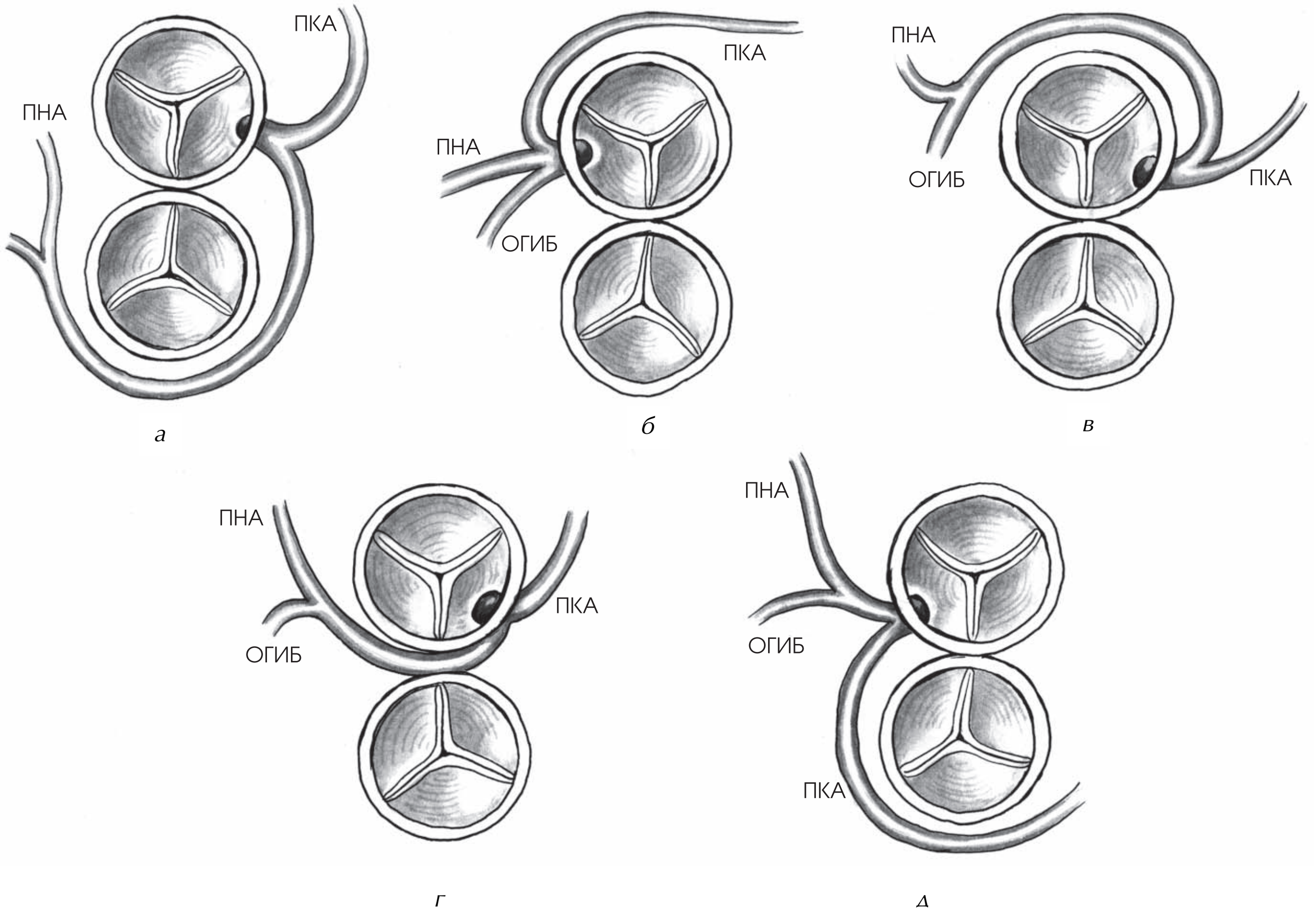


Рис. 10. Классификация вариантов (*а–д*) анатомии единственной коронарной артерии при ТМА по Scheule и Jonas

тупает венозная кровь из правого желудочка. Пройдя большой круг кровообращения, она возвращается в правые отделы сердца. Левый желудочек получает артериализированную кровь из легочных вен и нагнетает ее в легочную артерию. Смешение крови двух кругов кровообращения возможно лишь при наличии сообщений на различных уровнях. Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови. Сброс крови осуществляется в двух направлениях, так как односторонний его характер привел бы к полному опорожнению одного из кругов кровообращения. При так называемой простой транспозиции смешивание венозной и артериальной крови происходит только на предсердном уровне через овальное окно и на уровне магистральных артерий через ОАП. Обычно это смешивание минимальное, поэтому имеет место тяжелая гипоксемия. Внутриутробное кровообращение не страдает при этой аномалии. Однако сразу после рождения остро возникает угроза жизни из-за низкого насыщения системной артериальной крови кислородом. В случаях, когда имеются широкие сообщения на разных уровнях между большим и малым кругами кровообращения, гипоксемия невыраженная. При небольшом и среднем ДМЖП сброс крови справа налево происходит во время систолы, слева направо — во время диастолы. При большом ДМЖП с легочной гипертензией из-за быстро развивающейся обструктивной болезни легочных сосудов, а также при выраженном стенозе легочной артерии сброс крови справа налево происходит в диастолу, слева направо — в систолу. При наличии сообщений на разных уровнях сброс крови через них осуществляется в противоположных направлениях.

При тяжелой обструкции тракта оттока правого (системного) желудочка кровоток в большом круге является дуктусзависимым. Закрытие ОАП сопровождается быстро прогрессирующим ухудшением системной перфузии с развитием метаболического ацидоза, острой почечной недостаточности и некротического энтероколита. Клиническое течение абсолютно безысходное, если не открыть ОАП инфузией простогландинов. При умеренной обструкции системный кровоток может быть независимым от ОАП. Тем не менее клиническая картина характеризуется усиленным легочным кровотоком, тяжелой застойной сердечной недостаточностью и отеком легких.

Для ТМА характерно асимметричное распределение кровотока между правым и левым легкими (8). На рентгенограммах грудной клетки, легочных контрастных и радиоизотопных ангиограммах у 50% больных с ТМА обнаруживается преимущественно правостороннее направление кровотока (рис. 11). Эта неравномерность распределения кровотока отсутствует у новорожденных и с разной степенью выраженности прогрессирует со временем. В редких случаях она может привести к прекращению эффективной перфузии левого легкого. Распределение кровотока зависит от наклона легочного ствола, который создает прямой ток крови из левого желудочка в правую легочную артерию. У больных вне периода новорожденности инерция потока крови усиливается благодаря увеличению линейной скорости кровотока, обусловленному развивающимся сужением тракта оттока и ударного объема левого желудочка, который уве-

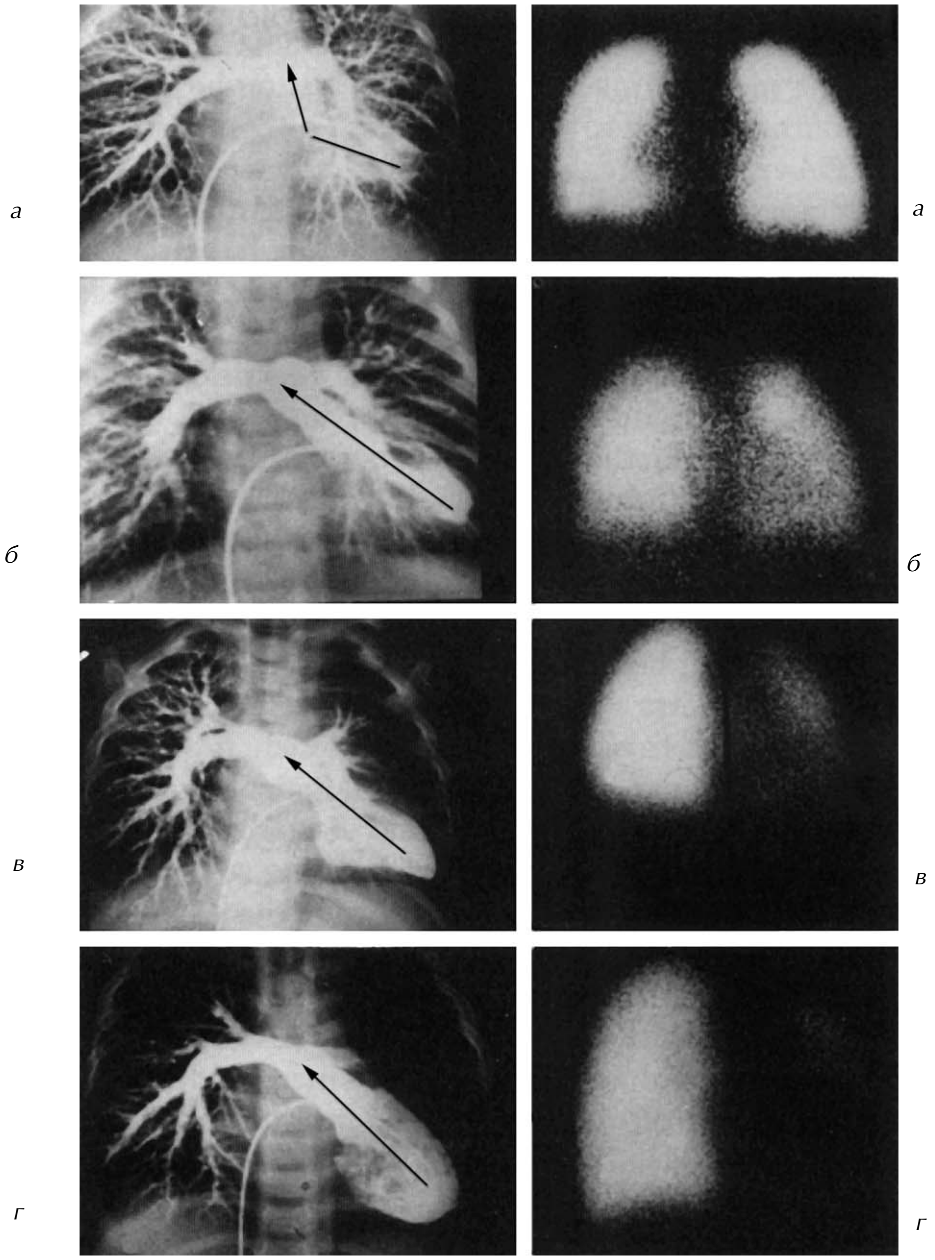


Рис. 11. Легочные контрастные и радиоизотопные ангиограммы, демонстрирующие аномальное направление легочного кровотока при ТМА до операции: *а* — нормальное, *б* — слабое, *в* — умеренное, *г* — выраженное преимущественно правостороннее распределение кровотока (Muster AJ et al. Am J Cardiol, 1976, 38, 352-361)

личивается в первые месяцы жизни у неоперированных пациентов. Правостороннее направление кровотока сопровождается недоразвитием левых легочных сосудов и проявляется, в частности, левосторонним стенозом или гипоплазией легочных вен. Это обнаруживается при катетеризации или при операциях предсердного переключения венозного возврата (9—11). Феномен аномального перераспределения не оказывает заметного влияния на течение ТМА и не обнаруживается у больных, подвергшихся неонатальной операции артериального переключения.

КЛИНИКА

Для больных с ТМА характерно сочетание цианоза с застойной сердечной недостаточностью, одышкой, трудностями кормления в период новорожденности. Особенно цианотичны новорожденные мальчики с большой массой тела; тахипное обычно без втяжения, если нет застойной сердечной недостаточности.

Второй тон громкий, нерасщепленный. Шумы отсутствуют при интактной межжелудочковой перегородке. Систолический шум слышен у больных с сопутствующим ДМЖП. Эти дети обычно менее цианотичны. Иногда выслушивается мягкий систолический шум выброса при стенозе легочной артерии.

При застойной сердечной недостаточности увеличена печень.

При исследовании газов крови отмечается тяжелая артериальная гипоксемия, которая не устраняется ингаляцией кислорода.

Электрокардиография. Электрическая ось сердца отклонена вправо (+90...+20^0). Гипертрофия правого желудочка сохраняется при простой ТМА. Гипертрофия обоих желудочков регистрируется при сопутствующих ДМЖП, ОАП, ОБЛС, так как их наличие сопровождается дополнительной гипертрофией левого желудочка. Иногда отмечается гипертрофия правого предсердия.

Рентгенограмма. Характерны кардиомегалия, яйцеобразная форма сердечной тени с узким верхним средостением (магистральные сосуды расположены в переднезаднем направлении). Легочной рисунок усилен (рис. 12).

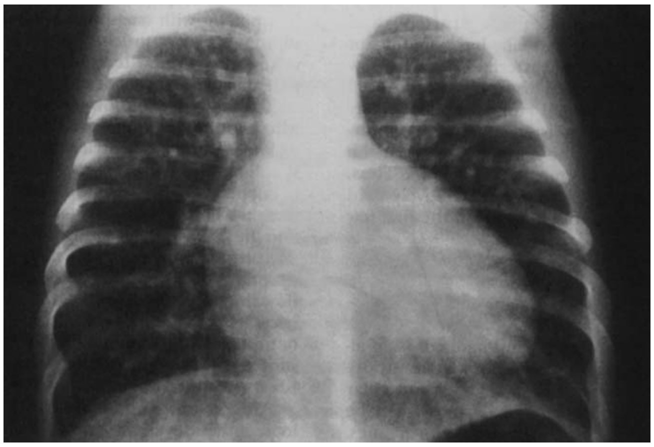


Рис. 12. Рентгенограмма больного с ТМА

Эхокардиографическое исследование, включающее цветную допплерографию, демонстрирует все анатомические и функциональные данные, необходимые для проведения лечения (рис. 13, 14): наличие дискордантных вентрикулоартериальных соотношений, пространственную ориентацию магистральных сосудов, отхождение проксимальных сегментов коронарных артерий, большинство важных сопутствующих аномалий, включая количество, размер и локализацию ДМЖП, анатомический тип обструкции выводного тракта левого желудочка, аномалии AV-клапанов, наличие пороков, обусловленных нарушением соосности частей межжелудочковой перегородки и связанным с ней отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудочка с подлегочным ДМЖП и нависающей легочной артерией.

Эхокардиография стала методом, достаточным для принятия решения об операции при простой ТМА, во многих центрах оставляя для катетеризации баллонную септостомию. Критериями для выполнения операции артериального переключения являются: нормальные размеры левого желудочка, адекватная толщина задней стенки левого желудочка (эквивалентное соотношение мышечной массы и объема), геометрия левого желудочка и

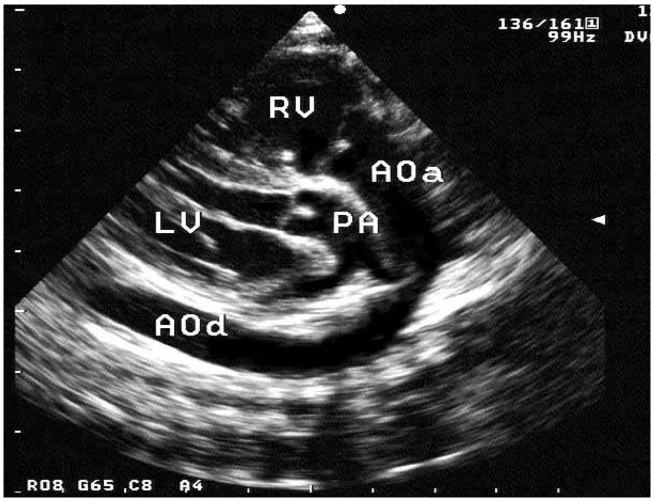


Рис. 13. Эхокардиограмма больного с простой ТМА. Восходящая аорта (AOa) отходит от правого желудочка (RV), легочная артерия (PA) отходит от левого желудочка (LV); AOd — нисходящая аорта

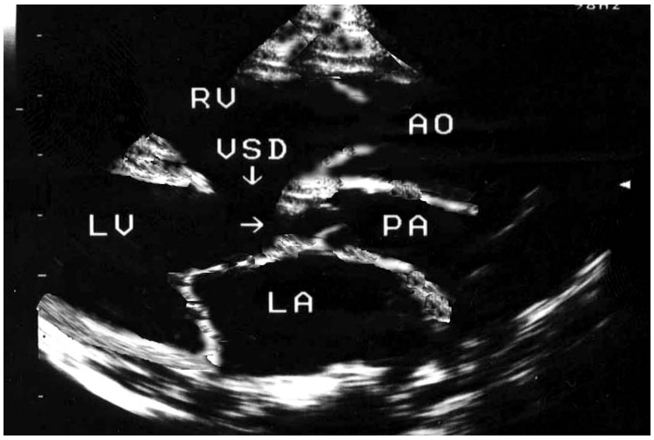


Рис. 14. Эхокардиограмма больного со сложной ТМА, сопровождающейся ДМЖП и СЛА (LA — левое предсердие, VSD — ДМЖП)

искривление межжелудочковой перегородки, отражающее степень снижения давления в левом желудочке. Митральный клапан и выводной тракт левого желудочка должны иметь относительно нормальные размеры и функцию. Выводной тракт должен быть обследован для выявления анатомической обструкции. Динамическая или хирургически устранимая обструкция не являются противопоказанием к выполнению артериального переключения.

Катетеризация сердца и ангиография. Несмотря на то что баллонная септостомия является рутинным методом стабилизации больных с транспозицией, полная гемодинамическая и ангиографическая информация, получаемая при катетеризации, утратила свое прежнее диагностическое значение. Поэтому эта часть процедуры катетеризации не является обязательной. Это связано не только с совершенствованием метода ЭхоКГ, но и с развитием хирургической техники, позволяющей произвести успешную транслокацию коронарных артерий при любом анатомическом варианте. Тем не менее катетеризацию, предпринимаемую для выполнения баллонной атриосептостомии, используют и с диагностической целью для измерения давления в левом желудочке, уточнения деталей анатомии порока (рис. 15) и особенностей отхождения коронарных артерий. При выполнении коронарографии для более плотного заполнения артерий применяют баллонную окклюзию дистальной части восходящей аорты с инъекцией контрастного вещества в корень аорты. Несмотря на этот прием, оценка ангиограммы столь же трудна, как и интерпретация ЭхоКГ. В частности, трудно получить информацию о локализации коронарных устьев. Интрамуральные коронарные артерии, как правило, не диагностируются обоими методами, поэтому коронарография в настоящее время при ТМА не применяется.

Насыщение крови кислородом измеряют в верхней полой вене, аорте, легочной артерии и легочных венах. При условии измерения потребления кислорода можно рассчитать объем легочного и системного кровотока и эффективный легочный кровоток. В отличие от других пороков, насыщение в легочной артерии намного выше, чем в аорте. Крайне высокое насыщения крови кислородом в легочной артерии у больных с интактной межжелудочковой перегородкой является причиной малой артериовенозной разницы. Небольшие ошибки в измерениях существенно отражаются на расчетном объеме легочного кровотока. Ценность этих расчетов мало полезна еще и потому, что эффективный легочный кровоток обычно составляет менее 20% общего легочного кровотока. Это означает, что только небольшая часть общего легочного кровотока принимает участие в системной оксигенации.

В течение первых дней жизни у здоровых детей и больных с ИМЖП давление в желудочках и магистральных артериях одинаковое. После 48–72 ч жизни сопротивление легочных сосудов и давление в левом желудочке начинает снижаться, к 4–5-му дню становится равным 2/3 системного уровня и прогрессивно снижается в течение первого месяца жизни. У больных с нерестриктивным ДМЖП и/или персистирующим ОАП давление в левом желудочке остается равным системному. Легочная гипертензия отмечается также у некоторых больных с ИМЖП. Если операция артериального переключения не выполнена в первые недели жизни, рекомендуется выполнить катетеризацию для измерения давления в легочной артерии. Если оно окажется повышенным, необходимы строгие показания к коррекции.

Перед баллонной септостомией отмечается межпредсердный градиент давления в среднем около 10 мм рт. ст. После успешной процедуры он практически исчезает.

Если давление в левом желудочке у больных вне периода новорожденности превышает 2/3 системного, необходимо выяснить причину обструкции ангиографически. Это важно для выбора типа операции.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Без хирургического лечения 30% младенцев умирают в течение первой недели жизни, 50% — в течение первого месяца, 70% — в течение 6 мес,

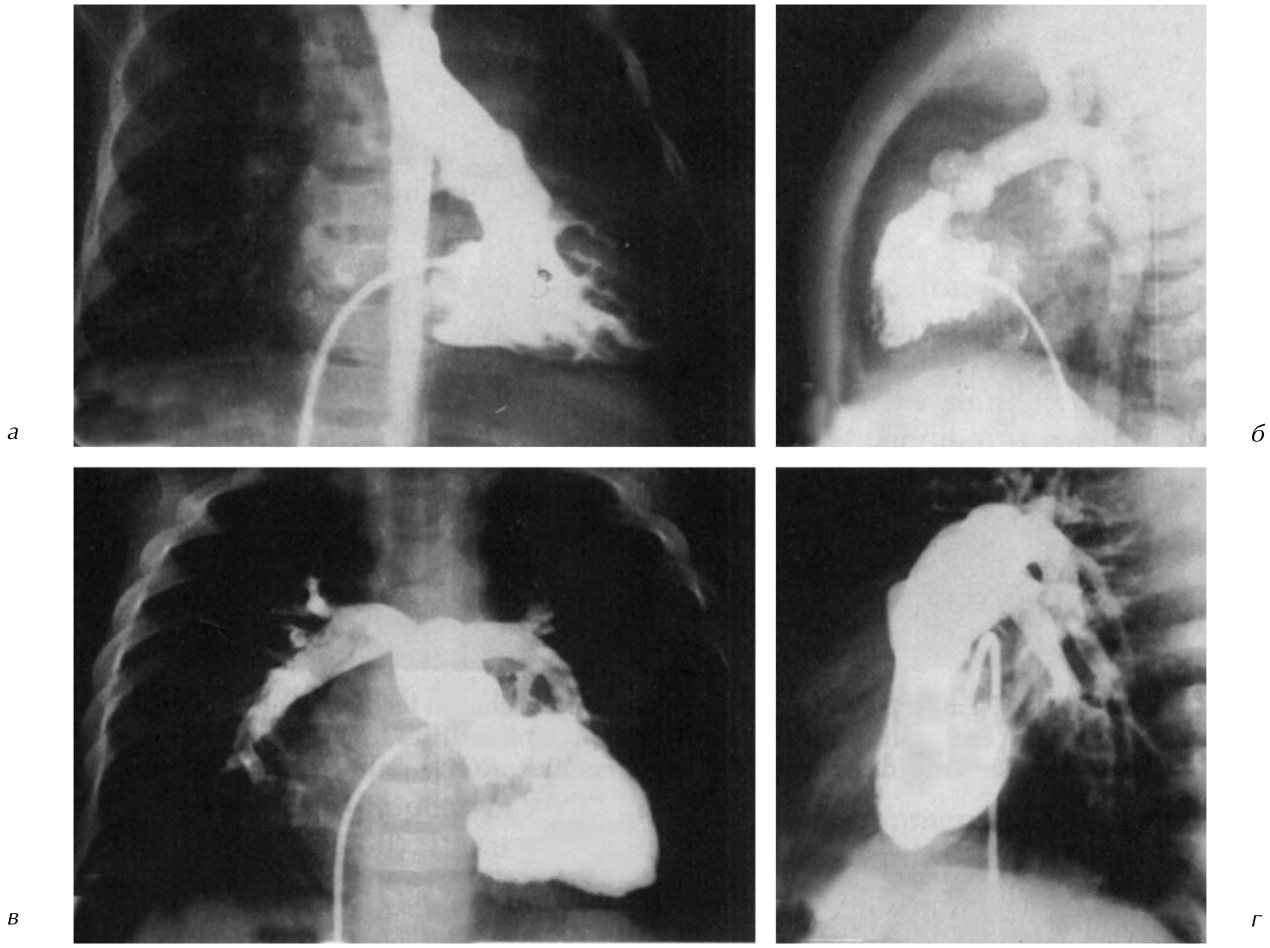


Рис. 15. Ангиография при ТМА. Ангиограммы правого желудочка в переднезадней (*а*) и боковой (*б*) проекциях. Ангиограммы левого желудочка в переднезадней (*в*) и боковой проекциях (*г*)

90% — до годовалого возраста от гипоксии, ацидоза, сердечной недостаточности (12). Выживаемость зависит от варианта порока.

Состояние больных с ИМЖП более тяжелое, чем с ДМЖП и ОАП: 80% переживают первую неделю жизни, ко второму месяцу живыми остаются 17%, к концу первого года — только 4% детей. Однако после баллонной атриосептостомии по Rashkind наступает более радикальное улучшение, чем в группе с сопутствующими шунтовыми поражениями. У больных с простой ТМА имеется тенденция к развитию ОБЛС в более раннем возрасте, чем у пациентов с другими ВПС, поэтому хирургическая коррекция показана в раннем возрасте.

Больные с ДМЖП менее цианотичны, но у них имеется склонность к развитию застойной сердечной недостаточности и ОБЛС, которая возникает уже к 3–4 мес жизни; при этом к концу периода новорожденности выживают 91% младенцев, к 5 мес — 43%, к концу первого года жизни — 32% детей.

Динамика естественного течения детей с сопутствующим большим ОАП аналогична таковой при большом ДМЖП.

Аномалия Taussig–Bing физиологически аналогична ТМА–ДМЖП. Несмотря на это, естественное течение ее часто хуже из-за раннего развития ОБЛС и большой частоты сопутствующей системной обструкции. В то время как сужение выводного тракта левого желудочка при ТМА–ДМЖП играет защитную роль и обеспечивает 70% выживаемость больных к первому году и 29% — к 5 годам, наличие субаортального стеноза и обструкции дуги аорты резко ухудшает прогноз.

Сочетание ДМЖП с легочным стволом значительно удлиняет продолжительность жизни, однако хирургическая коррекция сопровождается более высоким риском.

ИСТОРИЯ ЛЕЧЕНИЯ ТМА

Ранние попытки хирургического лечения порока предпринимались в середине 1950-х годов. Они были прообразом современной анатомической коррекции — пересечения и реанастомозирования магистральных артерий с перемещением коронарных артерий. Все эти попытки были неудачны, так как большинство детей с интактными межжелудочковой и межпредсердной перегородками после закрытия боталлова протока находились в крайне тяжелом состоянии. В целях повышения оксигенации артериальной крови Blalock и Hanlon (13) в 1950 г. предложили метод создания сообщения между системным и легочным кругами кровообращения на предсердном уровне. Эта операция решала только краткосрочные задачи, так как быстрое снижение давления в левом желудочке приводило к потере его способности нести нагрузку под системным давлением. Кроме того, в те годы еще не было необходимой перфузиологической техники и микрососудистого инструментария для выполнения анатомической коррекции.

В конце 1960-х годов, когда начала развиваться хирургия коронарных артерий, была разработана техника микрососудистых анастомозов. Она стимулировала прогресс в хирургическом лечении ВПС у новорожденных. К началу 1970-х годов Barratt-Boyes (14, 15) в Новой Зеландии и Castaneda и соавторы (16) в США первыми показали возможность первичной коррекции большинства ВПС в младенческом возрасте с достаточно низкой летальностью, компенсируя несовершенство искусственного кровообращения применением гипотермической остановки кровообращения.

К этому времени огромный вклад в лечение ТМА внесли Rashkind и Miller (17), которые внедрили метод баллонной атриосептостомии. Эта процедура как часть диагностической катетеризации сердца имела принципиальные преимущества перед операцией Blalock—Hanlon, такие, как безопасность, отсутствие сращений.

Первые успешные операции полной гемодинамической коррекции кровообращения при ТМА были описаны Senning (18) и Mustard (19) на основе первоначальной идеи Albert о возможности внутрипредсердного перемещения потоков артериальной и венозной крови с помощью заплаты при анатомически некорригированной морфологии порока. В конце 1970-х годов Brom возродил угасший интерес к операции Senning и вместе с соавторами Quaegebeur и Rohmer (20) представил отличные непосредственные результаты этой операции. Trusler и соавторы (21) в Торонто, где в свое время Mustard разработал свою операцию, продемонстрировали низкую госпитальную летальность при этом варианте гемодинамической коррекции.

В тот же период активного поиска методов хирургического лечения сложных ВПС Jatene и соавторы (22) в Бразилии показали осуществимость анатомической коррекции ТМА. Она была выполнена у ребенка, который оставался клинически благополучным после неонатального периода благодаря наличию ДМЖП, поддерживающего высокое давление в левом желудочке, что позволило ему справиться с системной нагрузкой. Yacoub и соавторы (23) в Великобритании адаптировали операцию артериального переключения к больным с ТМА и ИМЖП. Они предложили двухэтапное лечение. Первое вмешательство предполагало суживание легочной артерии с целью подготовки левого желудочка к предстоящей системной нагрузке. Корригирующую порок операцию выполняли через 1 год после первого этапа. На основе экспериментальных данных о быстрой адаптации левого желудочка к острой нагрузке давлением (24) и эхокардиографических исследований в клинике Jonas и соавторы (25) внедрили операцию «быстрого» двухэтапного артериального переключения: суживание легочного ствола, дополненное системно-легочным анастомозом, и через 7—10 дней — артериальное переключение. В эти сроки не развиваются сращения, которые резко усложняют повторные операции.

Важнейший вклад в утверждение анатомической коррекции ТМА в качестве операции выбора внесли Castaneda и соавторы (26). Они предложили выполнять первичные операции артериального переключения в неонатальном периоде у детей с ИМЖП (у большинства больных с ТМА), что исключает необходимость специальной подготовки левого желудочка. Предпосылкой успеха этой тактики является то, что левый желудочек у плода нагнетает кровь под системным давлением благодаря функционированию ОАП (так же, как правый желудочек в пренатальном периоде работает под системным давлением у детей с нормальным расположением магистральных артерий).

В 1981 г. Lecompte и соавторы (27) внесли существенное дополнение в технику операции артериального переключения — перемещение дистальной легочной артерии кпереди от восходящей аорты, таким образом облегчая выполнение прямого анастомоза неолегочной артерии без использования кондуита.

На начальном этапе применения операции артериального переключения Castaneda и соавторы (26) считали, что существует несколько редких вариантов отхождения и ветвления коронарных артерий, при которых успешная транслокация их в неоаорту невозможна и этому контингенту больных следует предлагать операцию Senning. Однако Yacoub и соавторы (23) уже в то время утверждали, что все варианты коронарных артерий могут быть перемещены, и время доказало правильность этой позиции. Тем не менее следует отметить, что некоторые редкие варианты коронарных артерий, в частности отхождение обеих главных коронарных артерий от одного синуса, создают значительные технические трудности.

В истории лечения ТМА были предложены альтернативные методы операций с целью избежать трудности перемещения коронарных артерий. Некоторые из них не утратили своего значения и по определенным показаниям применяются по сей день при коррекции не только ТМА. Независимо друг от друга Damus (28), Kaye (29) и Stansel (30) разработали операцию, предусматривающую анастомозирование «конец в бок» проксимального конца легочного ствола с восходящей аортой и имплантацию кондуита между правым желудочком и дистальной легочной артерией.

ПРЕДОПЕРАЦОНННАЯ СТАБИЛИЗАЦИЯ

На дохирургическом этапе необходимо выполнить следующие лечебно-диагностические мероприятия:

1. Получить данные о насыщении артериальной крови кислородом и ее pH, провести кислородную пробу, чтобы подтвердить наличие цианотического ВПС.
2. Провести коррекцию метаболического ацидоза, гипогликемии и гипокальциемии.
3. Начать инфузию простогландина E_1 для улучшения насыщения артериальной крови кислородом путем поддержания проходимости ОАП. Она должна быть продолжена во время катетеризации вплоть до операции. Инфузия простогландина является лишь кратковременной альтернативой процедуре Rashkind. Утечка крови из системного круга кровообращения в легочный через ОАП приводит к феномену «обкрадывания», в частности, органов брюшной полости. Это может быть чревато развитием некротического энтероколита. Если нет достаточного по объему двунаправленного шунтирования через проток, сброс крови слева направо увеличивает легочный артериальный и венозный застой и левопредсердную гипертензию. После баллонной атриосептостомии создаются идеальные условия для декомпрессии левого предсердия через созданный дефект и восполнения объема крови в системном круге.
4. При тяжелой гипоксии проводить ингаляцию кислорода для снижения ЛСС и увеличения объема легочного кровотока, что может повысить сатурацию артериальной крови.

Оперативному вмешательству обычно предшествуют катетеризация сердца и баллонная атриосептостомия (операция Rashkind). У больных без дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок баллонная атриосептостомия должна быть выполнена сразу после их поступления в кардиохирургический центр. Повышение артериального насыщения дает свободу выбора срока операции в пределах 1–3 нед после рождения. В случаях, когда у больного имеется достаточных размеров ДМПП, коррекция порока может быть выполнена без предшествующей катетеризации и атриосептостомии.

Операцию Rashkind производят следующим образом. Катетер с баллончиком на конце проводят в левое предсердие через открытое овальное окно. Баллон раздувают жидким рентгеноконтрастным веществом и резко продергивают в правое предсердие под рентген- или эхоскопическим контролем. Через образовавшееся межпредсердное сообщение увеличивается объем смешиваемой крови более чем на 10%. Минимальный межпредсердный градиент давления оценивается как удовлетворительный результат процедуры.

У детей более старшего возраста межпредсердная перегородка более прочна и не разрывается при попытке баллонной септостомии. В этих случаях применяется ножевая техника по Парку. С помощью встроенного на конце катетера лезвия рассекают перегородку и затем выполняют баллонную дилатацию.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При неудачных попытках катетерного разрушения межпредсердной перегородки выполняют операцию Hanlon—Blalock — хирургическое иссечение задней части межпредсердной перегородки без искусственного кровообращения (рис. 16).

Операция Hanlon—Blalock (закрытая) и открытая септэктомия с искусственным кровообращением создают лучшие условия для перемешивания крови и более высокое насыщение артериальной крови кислородом, чем баллонная септостомия (до 80%), и этот эффект сохраняется более продолжительное время. В ранних сериях операций летальность превышала 30%. В последующем ее удалось снизить до 1,4%. В настоящее время к этому вмешательству прибегают редко из-за достаточно высокой эффективности катетерных методов атриосептостомии. Однако эта операция остается в арсенале закрытых методов лечения и применяется, когда жесткость перегородки не позволяет выполнить катетерные вмешательства.

В течение нескольких дней после атриосептостомии состояние новорожденного стабилизирует-

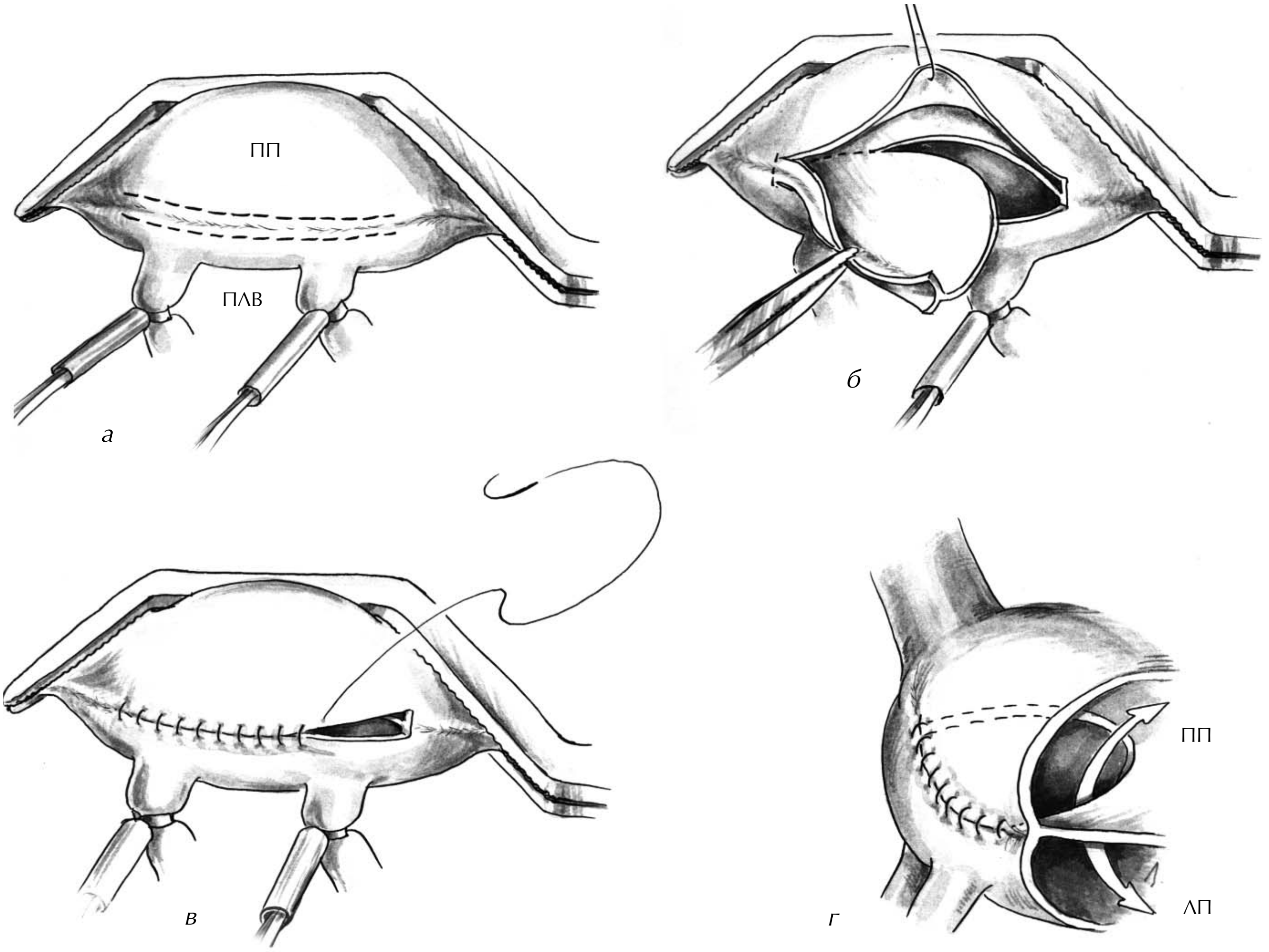


Рис. 16. Схема операции Hanlon–Blalock: *а* — после окклюзии турникетом правой легочной артерии (не показано) зажимом отжаты стенки обоих предсердий (ПП, ЛП) и правые легочные вены (ПЛВ) в области межпредсердной борозды. Пунктиром показаны линии разрезов левого и правого предсердий; *б* — иссечение задней части межпредсердной перегородки; *в* — ушивание разреза предсердий; *г* — хирургически созданный ДМПП

ся после родовой травмы, гипоксии и ацидоза, связанных с закрытием ОАП. Важно оценить состояние почек, печени, кишечника и мозга. К моменту операции все системы органов должны функционировать нормально. В интубации и искусственной вентиляции нет необходимости. Однако если нет адекватного перемешивания крови на предсердном уровне после септостомии, следует возобновить инфузию простогландина и интубация в этих условиях может оказаться полезной в качестве меры предосторожности от возможных эпизодов апноэ. Нет необходимости также в постоянном артериальном катетере, так как насыщение кислородом может адекватно мониторироваться пульсоксиметром. Тем не менее перед доставкой больного в операционную целесообразно для экономии времени катетеризировать артерию и вену.

Коррекция гемодинамики направлена на перемещение артериальной крови в большой круг кровообращения, а венозной — в малый на одном из трех уровней: предсердном, желудочковом, артериальном. Выбор типа операции и сроков ее выполнения определяется наличием или отсутствием сопутствующих пороков сердца, неблагоприятной анатомии коронарных артерий, временем направления на хирургическое лечение. Вне зависимости от планирования операции артериального или венозного переключения больным обязательно производят баллонную атриосептостомию.

Хирургическое лечение простой транспозиции

Физиологическая коррекция (переключение потоков крови на предсердном уровне)

На предсердном уровне осуществляют перераспределение потоков крови, используя один из двух вариантов — операцию Senning или операцию Mustard. Легочный и системный венозный возврат перенаправляют с помощью перикардиальной заплаты (Mustard) или с использованием тканей предсердий (Senning) в противоположные желудочки, таким образом искусственно создавая предсердно-желудочковые дискордантные отношения.

Операции Mustard и Senning в определенной степени являются паллиативными, так как устраняют лишь гемодинамические, а не анатомические нарушения. Правый желудочек продолжает функционировать как системный, а левый — как легочный. Внутрипредсердные пути имеют неестественную конфигурацию. С этим связаны осложнения раннего и отдаленного послеоперационного периодов: обструкция легочного (5%) и системного (5%) венозного возврата, остаточный шунт на предсердном уровне (20%), недостаточность трехстворчатого клапана в отдаленные сроки после операции, отсутствие синусового ритма (более 50%) и частая суправентрикулярная аритмия, сниженная толерантность правого желудочка (системного желудочка) к физической нагрузке, внезапная смерть, обусловленная нарушением ритма (3%), обструктивная болезнь легочных сосудов. Перечисленные осложнения в большей степени характерны для операции Mustard.

Операция Mustard (атриосептопластика) может быть выполнена в любом возрасте, если больной нуждается в неотложном дальнейшем лечении после баллонной атриосептостомии. Однако до 3 мес летальность выше и осложнения встречаются чаще. Оптимальным сроком операции является возраст 6–12 мес. Операция может быть выполнена при сопутствующем ДМЖП со СЛА или с легочной гипертензией.

Операцию выполняют в условиях искусственного кровообращения и поверхностной или глубокой гипотермии. Верхнюю полую вену канюлируют через ее стенку, а нижнюю полую вену — в месте ее соединения с правым предсердием изогнутыми под прямым углом канюлями. Выполняют продольную атриотомию (рис. 17, *а*). Заплату выкраивают из аутоперикарда по предложению Brom в виде брюк. Размер «штанин» по краям, прилежащим к полым венам, должен быть равен 3/4 окружности соответствующей вены. Межпердсердную перегородку иссекают, создавая общее предсердие (рис. 17, *б*). Коронарный синус рассекают кзади в левое предсердие для того, чтобы он продолжал дренироваться в системное венозное предсердие и чтобы увеличить межпредсердное сообщение. Обнаженные края иссеченной перегородки обшивают для соединения листков эндокарда и улучшения заживления без сращений и чрезмерного рубцевания (рис. 17, *в*). Далее производят атриосептопластику: заплату подшивают вначале к переднему краю левых легочных вен (рис. 17, *г*), затем линию шва проводят по задней стенке левого предсердия, вдоль верхнего и нижнего краев легочных вен, достигая стенки правого предсердия у отверстий верхней и нижней полых вен. «Штанины брюк» подшивают тем же непрерывным швом к передней полуокружности полых вен и слева от коронарного синуса (вдали от AV-узла) к остаткам межпредсердной перегородки (рис. 17, *д*). При левой юкстапозиции правого ушка и других редких случаях малого правого предсердия необходимо его увеличить лоскутом перикардиальной заплаты.

В результате реконструкции межпредсердной перегородки кровь из легочных вен и коронарного синуса дренируется через трехстворчатый клапан в правый желудочек, а кровь из полых вен — через митральный клапан в левый желудочек, т.е. полная ТМА переводится в корригированную. Попутно закрывают ДМЖП и устраняют стеноз легочной артерии.

В настоящее время операцию Mustard выполняют редко, главным образом у детей не младше 4–5 лет, из-за возможного нарушения оттока крови из легочных и системных вен. Эта операция вновь появилась в арсенале современной кардиохирургии в связи с внедрением двойного переключения на артериальном и предсердном уровнях при корригированной ТМА.

Операция Senning. Главное преимущество этой операции состоит в том, что при меньшей частоте осложнений в отдаленном периоде по сравнению с операцией Mustard и при отсутствии ограниченных неонатальным периодом сроков вмешательства, как при операции артериального переключения, она может быть выполнена в любом возрасте. Противопоказанием к выполнению стандартной операции Senning является левосторонняя юкстапозиция ушек предсердий и декстроверсия.

Мы не располагаем опытом этой операции в неонатальном периоде, так как необходимость в ее проведении в этом возрасте отсутствует, если решение не принимается во время вмешательства, запланированного как артериальное переключение. Обычно операцию выполняют в возрасте 5–6 мес в условиях умеренной гипотермии без остановки искусственного кровообращения, используя канюляцию обеих полых вен непосредственно через их переднюю стенку. При наличии ДМЖП и других сопутствующих аномалий они устраняются в начале операции. Перед началом искусственного кровообращения измеряют окружность полых вен, что необходимо для определения ширины пе-

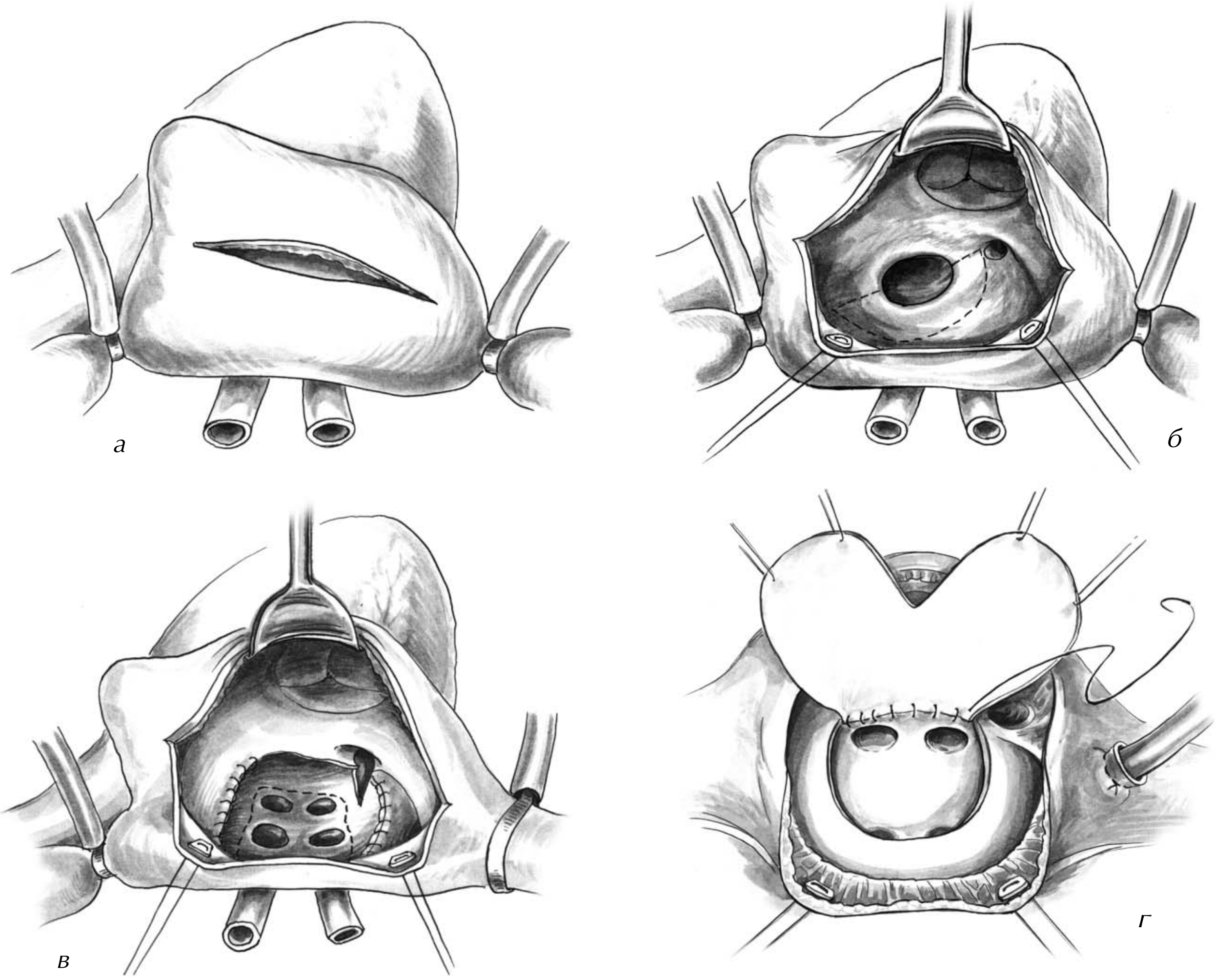


Рис. 17. Операция Mustard: *а* — атриотомия вдали от синусового узла; *б* — пунктиром показаны границы иссекаемой части межпредсердной перегородки; *в* — коронарный синус рассечен в сторону левого предсердия, пунктиром обозначена линия шва, фиксирующего заплату; *г* — начальный этап фиксации заплаты

редней стенки канала полых вен. Накладывают маркировочные швы по верхнему и нижнему краям межпредсердной борозды, расстояние между которыми определяет длину будущего разреза левого предсердия (рис. 18, *а*).

Маркировочным швом также помечают нижнюю точку будущего разреза правого предсердия. Расстояние между нижними концами разрезов левого и правого предсердий должно быть равно 2/3 окружности нижней полой вены. После начала перфузии и охлаждения до 24 °С распрепаровывают межпредсердную борозду и делают в ней короткий разрез для дренажа левого предсердия. Верхняя точка разреза стенки правого предсердия должна быть примерно на 1 см кпереди от *crista terminalis*. Между подготовленными ориентирами выполняют атриотомию. Остатков межпредсердной перегородки после баллонной атриосептостомии обычно недостаточно для формирования передней стенки легочно-венозного канала. Этот дефект перегородки восполняют лоскутом аутоперикарда. Иссекают «полу» межпредсердной перегородки трапециевидной формы в основном за счет лимбической ткани (рис. 18, *б*). Разрез проводят до верхнего и нижнего края правых легочных вен. Отсеченная «пола», частично сформированная из ранее пришитого лоскута перикарда, остается прикрепленной в области межпредсердной борозды.

Для создания передней стенки легочно-венозного канала в целях минимального использования неживого материала формируют дополнительную полу путем рассечения общей с левым предсердием стенки коронарного синуса. Образовавшуюся «полу» из стенки коронарного синуса удлиняют путем собирания в складку задней стенки левого предсердия на участке между устьями левых легочных вен и отверстием левого ушка. В результате образуется некий навес, к которому непрерывным швом фиксируют вершину полы, сформирован-

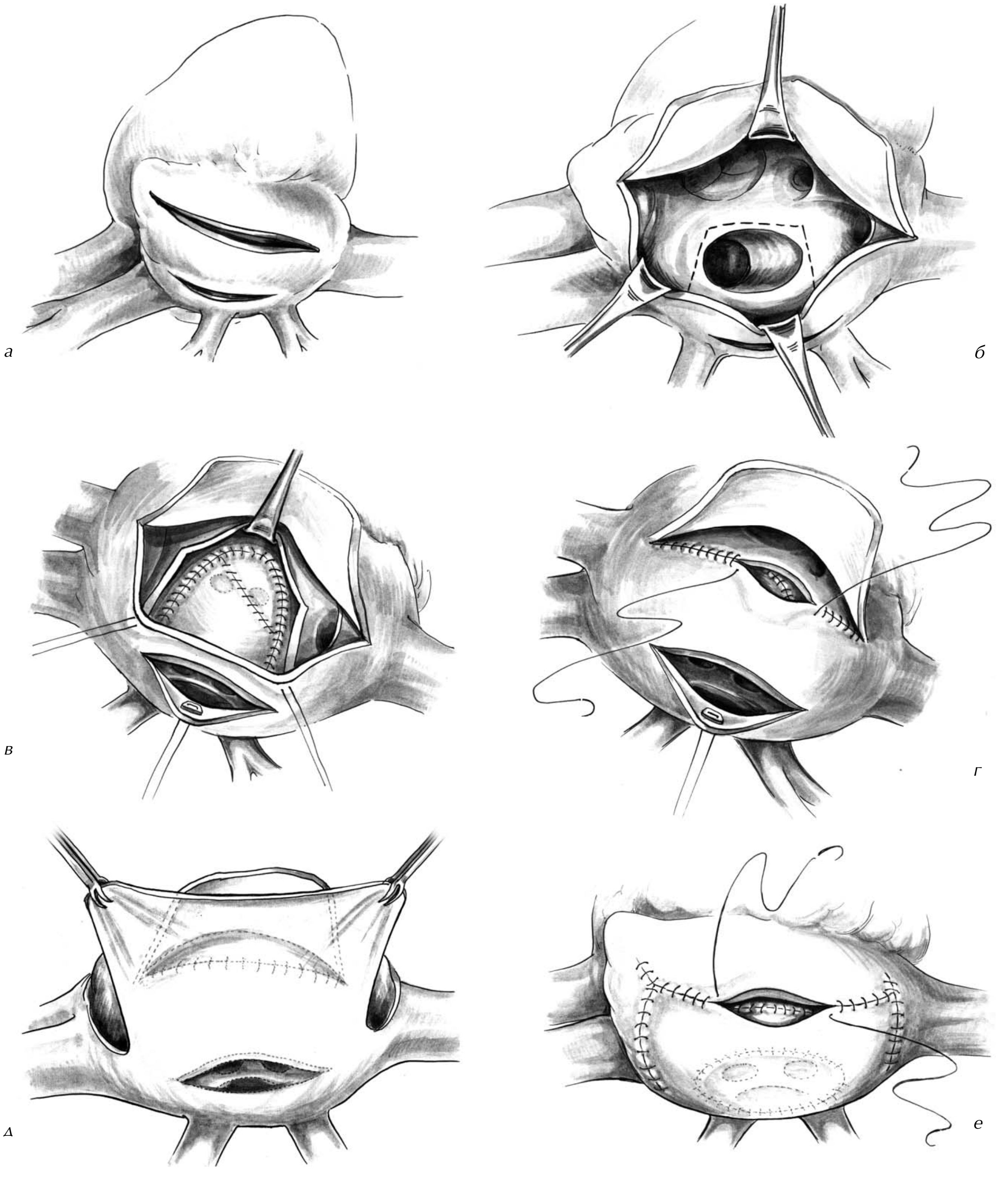


Рис. 18. Модифицированная операция Senning: *а* — выполнены разрезы левого и правого предсердий; *б* — пунктиром показаны места разреза межпредсердной перегородки. Видны остатки первичной перегородки после баллонной предсердной септостомии; *в* — сформирована крыша легочного венозного канала из ткани межпредсердной перегородки и аутоперикарда; *г* — завершение создания канала для системного венозного возврата. «Пола» латеральной стенки правого предсердия пришита вокруг верхней и нижней полых вен. Коронарный синус оставлен в неолевом предсердии; *д* — конструирование легочного венозного пути. Полу перикарда *in situ* пришивают вокруг верхней и нижней полых вен и к стенке правого предсердия; *е* — свободный край правого предсердия сшивают с краем «полы» перикарда

ной из межпредсердной перегородки. Шов продолжают в обе стороны по задней стенке левого предсердия до устьев правых легочных вен у основания «полы» (рис. 18, *в*).

Разрез левого предсердия продлевают до его максимальной длины между маркировочными швами. Канал системных вен образуют, используя латеральную стенку правого предсердия между разрезами правого и левого предсердий. Латеральный край разреза стенки правого предсердия пришивают двумя непрерывными швами вокруг устьев верхней и нижней полых вен, далее к остатку межпредсердной перегородки, где оба шва встречаются в ее центре (рис. 18, *г*). Коронарный синус остается во вновь создаваемом левом предсердии.

После создания путей притока по полым венам конструируют легочно-венозный путь. Для увеличения полезной площади сечения отверстия в левом предсердии производят надрез правой верхней легочной вены на глубину до 1 см. В некоторых случаях удается пришить край оставшейся медиальной «полы» правого предсердия вокруг верхней и нижней полых вен к свободному краю разреза левого предсердия. Однако если есть сомнения относительно чрезмерного натяжения стенки правого предсердия и обструкции легочного венозного или системного венозного пути, можно расширить стенку предсердия свободным лоскутом перикарда или, что более предпочтительно, использовать его *in situ* (рис. 18, *д*). Фиксацию перикарда начинают в переходной складке в месте соединения верхней полой вены с правым предсердием у головного конца разреза левого предсердия. Линия шва проходит по верхней полой вене и стенке правого предсердия. Делают поверхностные стежки для избежания повреждения синусового узла. Аналогично фиксируют перикард к месту впадения нижней полой вены и к стенке правого предсердия. Конструирование легочного венозного пути завершают, сшивая свободный край перикарда с краем медиальной «полы» стенки правого предсердия.

Анатомическая коррекция

Артериальное переключение (*arterial switch*)

Преимущества операции артериального переключения. Простая логика и многочисленные исследования убеждают, что левый желудочек более приспособлен для системной гидродинамической нагрузки, чем правый. Этому способствуют анатомические особенности строения левого желудочка — насоса, идеально адаптированного к работе под давлением: цилиндрическая форма, малый диаметр полости, оптимизирующий постнагрузку (согласно уравнению Лапласа), концентрическое сокращение, расположение входного и выпускного клапанов в непосредственной близости. Правый желудочек с его серповидной формой полости с большой площадью внутренней поверхности, с отличным от левого желудочка типом сокращения, напоминающим меха, и удаленными друг от друга приточным и выпускным отделами является насосной камерой, приспособленной выполнять объемную нагрузку под низким давлением. Кроме того, левый желудочек кровоснабжается двумя артериями (передней нисходящей и левой огибающей), а правый — только одной (правой коронарной). Левый желудочек имеет больший объем сократительной массы, так как филогенетически левожелудочковый синус развивается из примитивного желудочка на стадии образования петли сердечной трубки, а конус и большая часть правого желудочка происходят от бульбуса сердца. Множественные и малые папиллярные мышцы правого желудочка прикрепляются к перегородке и передней свободной стенке желудочка, в отличие от левого желудочка, имеющего две мощные папиллярные мышцы, поэтому при дилатации правого желудочка створки трехстворчатого клапана растягиваются в разные стороны, вызывая регургитацию. Операция Jatene подключает левый желудочек в качестве системного насоса и воссоздает нормальные анатомические и гемодинамические характеристики.

Показания к операции артериального переключения. Операция Jatene применяется не только при простой d-ТМА, но и при:

- d-ТМА с ДМЖП;
- отхождении магистральных сосудов от правого желудочка с подлегочным ДМЖП (аномалия Taussig–Bing);
- сочетании ТМА с коарктацией аорты или перерывом дуги аорты и обструкцией выводного тракта правого желудочка;
- двуприточном единственном желудочке сердца левого типа с ТМА, тяжелым субаортальным стенозом, коарктацией, гипоплазией или перерывом дуги аорты и дуктусзависимым системным кровотоком у новорожденных. При данном сочетании артериальное переключение производится с целью обхода субаортального стеноза путем создания выхода в аорту через легочный ствол — неоаорту (как альтернатива операции Damus–Kaye–Stensel). Вскоре после операции может потребоваться системно-легочный анастомоз в результате прогрессирования подлегочного стеноза (бывшего до операции переключения субаортальным стенозом);

— дисфункции правого желудочка с недостаточностью трехстворчатого клапана после операции предсердного переключения. Эти вмешательства выполняют в два этапа, первый из которых — суживание легочной артерии. Тренировка левого желудочка у больных старшего возраста требует более продолжительного времени и эффект его менее предсказуем, чем у быстро растущих новорожденных и грудных детей. Ухудшение функции левого желудочка и недостаточность митрального клапана являются относительным противопоказанием к двухэтапной конверсии в артериальное переключение. В этих случаях показана трансплантация сердца;

— прогрессирущей динамической обструкции левого желудочка после гемодинамических операций на предсердном уровне. Теоретически эта проблема решается одноэтапной конверсией в артериальное переключение. Однако вследствие воздействия струи крови стенка легочного ствола истончена, что усложняет гемостаз;

— врожденной корригированной транспозиции с ДМЖП и увеличенным легочным кровотоком. В последнее время при благоприятных анатомических и гемодинамических условиях выполняют двойное переключение — на артериальном и предсердном уровне (см. гл. 58).

Сроки выполнения операции. Операцию выполняют в неонатальном периоде, пока левый желудочек еще не утратил способности осуществлять системное кровообращение, как во внутриутробном периоде. Инволюция левого желудочка может отсрочиться благодаря персистированию большого ОАП или наличию динамической обструкции выводного тракта левого желудочка. При эхокардиографическом исследовании динамическое сужение выводного тракта левого желудочка можно отличить от анатомического по выбуханию межжелудочковой перегородки влево при отсутствии утолщения эндокарда, гребня и узелков. Безопасный период можно на какое-то время удлинить инфузией ПГЕ$_1$, если есть необходимость отсрочить операцию. Идеальное время операции — первые недели жизни. Позднее этого срока левый желудочек не может преодолевать сопротивление большого круга кровообращения. Не существует надежных критериев утраты левым желудочком способности осуществлять системный кровоток. Нельзя отнести к ним даже прямое измерение давления в левом желудочке или определение градиента давления между желудочками. Например, при быстром закрытии ОАП и быстром снижении ЛСС давление в левом желудочке может упасть ниже системного уровня (до 25—30 мм рт. ст.) уже на 4—5-й день после рождения. Это не значит, что левый желудочек не способен выполнять системную работу, если операция будет сделана в это время. Однако если низкое давление будет держаться несколько недель, левый желудочек, скорее всего, станет непригодным для артериального переключения. Чем дольше функционирует ОАП, тем больше шансов, что желудочек не утратил своей исходной мощности в 3—4-недельном возрасте.

Обычно пользуются эмпирическими, весьма относительными критериями для предсказания послеоперационной работоспособности левого желудочка (31). Операция не противопоказана, если давление в левом желудочке не ниже 70% давления в правом желудочке, если масса левого желудочка соответствует норме для данной поверхности тела и если возраст ребенка менее 2 нед. Всем пациентам с d-ТМА и ИМЖП в возрасте до 2 нед выполняют коррекцию порока вне зависимости от давления в левом желудочке. Информации, полученной при эхокардиографическом исследовании, достаточно для принятия решения об операции. Вне неонатального периода показана катетеризация сердца.

Двухэтапная коррекция d-ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой. Существует множество причин отсрочки операции за пределы «безопасного» для артериального переключения периода: некротический энтероколит, почечная и печеночная недостаточность, кровоизлияние в мозг, сепсис, недоношенность с очень малой массой ребенка, географическая удаленность от хирургического центра, ожидаемое спонтанное закрытие ДМЖП, поздняя постановка диагноза. В этих случаях есть выбор между первичной коррекцией гемодинамики на предсердном уровне и двухэтапным анатомическим хирургическим лечением.

В пользу двухэтапного лечения (включающего суживание легочной артерии и наложение межсосудистого анастомоза) свидетельствуют следующие показатели: возраст старше 1—2 мес, отношение массы левого желудочка к массе правого желудочка < 0,6 или давление в левом желудочке < 50 мм рт. ст. Дополнительными полезными, но не решающими критериями являются эхокардиографические показатели — наличие или отсутствие выбухания межжелудочковой перегородки в полость левого желудочка, толщина стенки, объем желудочка.

Как указывалось выше, было предложено суживание легочной артерии, чтобы увеличить постнагрузку и стимулировать гипертрофию левого желудочка (11). Примечательно, что первая успешная анатомическая коррекция ТМА с ИМЖП предусматривала на первом этапе суживание легочной артерии в сочетании с наложением системно-легочного анастомоза или без него и через несколько месяцев — дебандаж и артериальное переключение. Впоследствии было показано, что суживание может обеспечить тренированность левого желудочка в течение нескольких дней, так что подготовительная и окончательная операции могут быть выполнены в пределах одной госпитализации («быстрый» двухэтапный артериальный *switch* (33, 34). Клиническое течение интервала между операциями характеризуется низким сердечным выбросом из-за сочетания острой объемной перегрузки правого желудочка, обусловленной шунтом, и дисфункцией левого желудочка, связанной с суживанием легочной артерии. Клиническое улучшение происходит на 7—10-й день, когда мощность левого желудочка становится достаточной, чтобы нести системную нагрузку.

Первый этап производят через правостороннюю торакотомию или срединную стернотомию. Выполняют подключично-легочный анастомоз с помощью сосудистого протеза из Gore-Tex диаметром 3,5—4 мм, затем суживание легочного ствола под контролем давления в левом желудочке. Давление в его полости должно составлять приблизительно 75% системного.

Если первый этап был выполнен в периоде новорожденности, семи дней достаточно для подготовки левого желудочка к основной операции. Она выполняется в благоприятных условиях отсутствия перикардиальных сращений. Техника операции отличается от стандартной лишь необходимостью пересечения и ушивания анастомоза и дебандажа легочной артерии. Если же суживание легочной артерии произведено в более поздние сроки, необходим более длительный период тренировки левого желудочка и последующая операция может быть отложена на один год, так как исчезает выигрыш от быстрого двухэтапного лечения. В этом случае окончательная коррекция порока сложнее первичной операции из-за трудностей выполнения маневра Lecompte и необходимости иссечения суженного сегмента легочной артерии.

Разработаны и другие методы подготовки левого желудочка к операции артериального переключения: частичная чрескожная баллонная окклюзия легочного ствола (35), системно-легочный анастомоз без бандажа легочной артерии (36, 37) и первичная операция с параллельным экстракорпоральным артериальным насосом в послеоперационном периоде (38).

Изучение отдаленных результатов двухэтапного хирургического лечения ТМА обнаружило худшее, чем после первичной коррекции, функциональное состояние левого желудочка, большую частоту регургитации неоаортального клапана и дилатации клапанного кольца (39).

Методика операции артериального переключения

Особенности проведения искусственного кровообращения и защиты миокарда

Аорту канюлируют непосредственно ниже брахиоцефальной артерии, используя прямую жесткую канюлю. В хирургии ТМА используется как бикавальная канюляция, так и канюляция правого предсердия одним катетером через ушко. Последний метод имеет преимущество, так как одна канюля при наличии межпредсердного сообщения одновременно обеспечивает дренаж левопредсердного возврата. Прямая же канюляция полых вен создает вероятность дисбаланса венозного оттока из верхней и нижней половины тела и отека соответствующей области. После начала перфузии канюлируют нижнюю полую вену и обжимают ее тесьмой. Верхнюю венозную канюлю проводят в верхнюю полую вену.

Гематокрит. Ранее считалось, что гемодилюция является обязательной при гипотермической перфузии и остановке кровообращения. Существует концепция, что повышенная вязкость крови при глубокой гипотермии может привести к ухудшению перфузии тканей. Однако многие исследования показали, что гемодилюция снижает доставку кислорода. Кроме того, снижение онкотического давления приводит к отеку тканей. Разбавление факторов свертывания крови увеличивает послеоперационную кровопотерю и вызывает необходимость увеличения объема переливаемой крови, что также способствует отеку. Поэтому перфузат, включающий кровь и плазморасширители, должен быть в такой пропорции, чтобы концентрация гемоглобина составляла 9 г%, а гематокрит — 25—30%.

pH-стратегия (добавление к газовой смеси углекислого газа) обеспечивает снижение частоты осложнений во время операции и в послеоперационном периоде по сравнению с альфа-стат-стратегией (40). В частности, было показано (41), что отек мозга после гипотермической остановки кровообращения более выражен при альфа-стат-стратегии, чем при pH-стат-стратегии.

Объемная скорость кровотока. До настоящего времени нет единого протокола по вопросу об оптимальной скорости перфузии при операции артериального переключения. Существуют три предпочтения: полная объемная скорость перфузии (150–220 мл/кг/мин) с глубокой гипотермией (20–22 °C при простой ТМА, 15–18 °C при сложной ТМА), полная объемная скорость с умеренной гипотермией и даже полная производительность насоса при нормотермической перфузии. Большинство хирургов используют глубокую гипотермию при сниженном объеме перфузии (50 мл/кг/мин). При полной объемной скорости перфузионное давление у детей массой 3–5 кг должно быть в пределах 35–45 мм рт.ст. При ИМЖП применяют короткий период полной остановки кровообращения для закрытия ДМПП. При наличии ДМЖП или других аномалий, таких, как коарктация, гипоплазия или перерыв дуги аорты, применяют два периода гипотермической остановки кровообращения с 10–15-минутной реперфузией между ними.

Глубокая гипотермия у новорожденных вносит существенный вклад в защиту миокарда и позволяет произвести одноразовую инфузию кардиоплегического раствора на длительное (до 2,5 ч) время ишемии миокарда. Повторные дозы кардиоплегии у новорожденных способствуют отеку миокарда.

Кальций. Для поддержания гематокрита в пределах 25–30% в перфузат добавляют кровь, консервированную цитратом, который связывает кальций. Поэтому во время охлаждения концентрация ионизированного кальция низкая. Это важно для улучшения защиты миокарда и уменьшения его послеоперационного отека.

Сосудорасширяющие препараты. После периода остановки кровообращения или значительно сниженного объема перфузии часто отмечается спазм периферических сосудов. Вероятно, он является следствием повреждения эндотелия и связанного с этим снижения активности синтазы оксида азота. В связи с этим полезно во время перфузии вводить сосудосасширяющие средства, такие, как фентоламин, феноксибензамин (1–2 мг/кг) и нитроглицерин.

Хирургическая техника

Операцию выполняют через срединную стернотомию. Вилочковую железу почти полностью резецируют. Из передней поверхности перикарда выкраивают большой прямоугольный лоскут и сохраняют его в ледяном солевом растворе. Легкое подтягивание турникета на кисетном шве правого ушка позволяет улучшить экспозицию магистральных артерий. Исследование анатомии преследует цели:

- определить место отхождения и маршрут коронарных артерий;
- констатировать наличие или отсутствие аномального петлевого хода артерий (полная оценка анатомии требует внутриаортального исследования);
- определить взаимоотношение магистральных сосудов (переднезаднее или «бок о бок»).

Обычно при d-ТМА аорта расположена спереди легочного ствола. Наиболее частой и простой анатомией является нормальное прохождение коронарных артерий, переднезадняя ориентация магистральных сосудов и примерно одинаковые их размеры (рис. 19).

При выделении сосудов используют электрокоагуляцию. Выделяют и мобилизуют центральные легочные артерии, включая первые ветви в корнях легких. Ветви легочной артерии и аорту обводят резиновыми тесемками. Стенка артериального протока крайне слабая, если продолжается инфузия простогландина. Проток начинают выделять под правой стороной аорты, освобождая его правый край. Подтягивание тесьмы вокруг левой легочной артерии облегчает выделение левого края артериального протока. Под проток подводят две 3/0 лигатуры, которые завязывают сразу после начала искусственного кровообращения. Проток дважды перевязывают и ушивают оба конца. Аортальный конец можно перекрыть сосудистой скобкой. Манипуляции на протоке должны быть крайне осторожными, так как возникшее кровотечение трудно контролировать. Наложение допол-

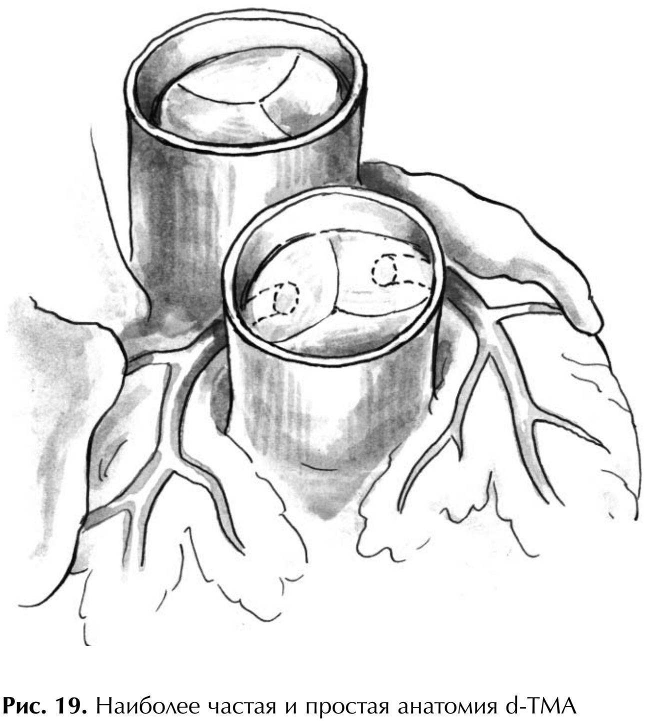


Рис. 19. Наиболее частая и простая анатомия d-ТМА

нительных прямых швов обычно усиливает кровотечение или приводит к сужению перешейка аорты. Серьезное кровотечение лучше контролировать во время остановки кровообращения. В случае выраженного легочного кровотока через большой артериальный проток пережимают турникетом правую легочную артерию в целях повышения диастолического давления в аорте и улучшения коронарного кровотока.

Накладывают маркировочные швы в проксимальной части легочного ствола для обозначения предполагаемых мест транслокации устьев коронарных артерий с учетом необходимости минимальной ротации артерий. Больного охлаждают до температуры 18 °C в прямой кишке. Зажимают аорту и вводят первую (или единственную) дозу кардиоплегического раствора в просвет аорты в месте предполагаемой аортотомии.

Нормальная анатомия коронарных артерий

У большинства (60%) пациентов с d-ТМА анатомия коронарных артерий приближается к норме. В этих случаях выполняют стандартную операцию Jatene (рис. 20).

Восходящую аорту пересекают приблизительно на 1 см дистальнее устьев коронарных артерий на уровне бифуркации легочной артерии. Это приблизительно соответствует середине расстояния между зажимом и аортальным кольцом. Аорта должна быть пересечена достаточно высоко, чтобы уменьшить длину реконструируемой аорты, которая будет лежать позади легочной артерии.

По этой же причине легочный ствол пересекают низко, на несколько миллиметров выше комиссур легочного клапана. Низкий разрез оставляет достаточное количество нативной ткани у бифуркации легочной артерии, уменьшает длину корня будущей аорты и позволяет выполнить маневр Lecompte без компрессии. Далее завершают выделение легочных артерий до долевых ветвей. Бифуркацию легочной артерии перемещают кпереди от восходящей аорты, используя второй зажим или пинцет (маневр Lecompte). Зажим на аорте перемещают книзу от бифуркации, располагая рядом с аортальной канюлей для экспозиции максимальной длины дистальной восходящей аорты.

При оптимальном уровне пересечения магистральных сосудов будущая неоаорта короткая, а неолегочная артерия длинная. Зажим на аорте фиксируют в хирургическом поле на 12 ч для стабилизации дистальной аорты.

Ниже приводим модифицированную технику артериального переключения по Lacour–Gayet, минимизирующую возможность потенциальных осложнений.

Иссечение и имплантация «пуговиц» коронарных артерий

Коронарные артерии иссекаются вместе с площадкой, составляющей большую часть стенки коронарного синуса, чтобы выполнить анастомоз на безопасном расстоянии от устьев. «Пуговица» представляют собой участок стенки аорты с устьем коронарной артерии. Вначале иссекают левую «пуговицу». Передний вертикальный разрез производят близко к левой латеральной комиссуре, продлевая до дна синуса. Задний вертикальный разрез делают вдоль задней комиссуры. Горизонтальным разрезом, параллельным аортальному кольцу, соединяют два предыдущих. В зависимости от локализации устья этот разрез может быть на большем или меньшем расстоянии от аортального кольца. В редких случаях, когда устье расположено очень низко, аортальное кольцо может быть резецировано в этом месте. С помощью коагуляции отделяют от миокарда 2–4 мм ствола левой коронарной артерии, стараясь не повредить ее ветви. При необходимости мобилизуют также мелкие веточки из-под эпикарда. Таким же образом формируют «пуговицу» правой коронарной артерии, освобождая несколько миллиметров начального участка правой коронарной артерии, чтобы перемещение не сопровождалось перегибом правой коронарной артерии.

Имплантация «пуговиц» коронарных артерий требует соблюдения трех принципов:

1. Места пересадки должны располагаться по латеральным сторонам неоаорты, чтобы они не сдавливались неолегочной артерией, которая лежит спереди.
2. Вырезы в неоаорте должны быть овальными.
3. Место имплантации левой «пуговицы» должно быть ниже, а правой — выше аортального анастомоза.

В местах проксимальной неоаорты, предварительно помеченных маркировочными швами, делают U-образные вырезы, по размерам пуговиц коронарных артерий. Дно этих вырезов обычно находится на уровне вершин комиссур неоаортального клапана. Левую коронарную артерию пересаживают в нижнюю латеральную часть неоаорты. Вершину «пуговицы» выкраивают остроконечной, чтобы она не увеличивала корень неоаорты, который всегда больше, чем размер дистальной восходящей аорты. Край выреза неоаорты должен

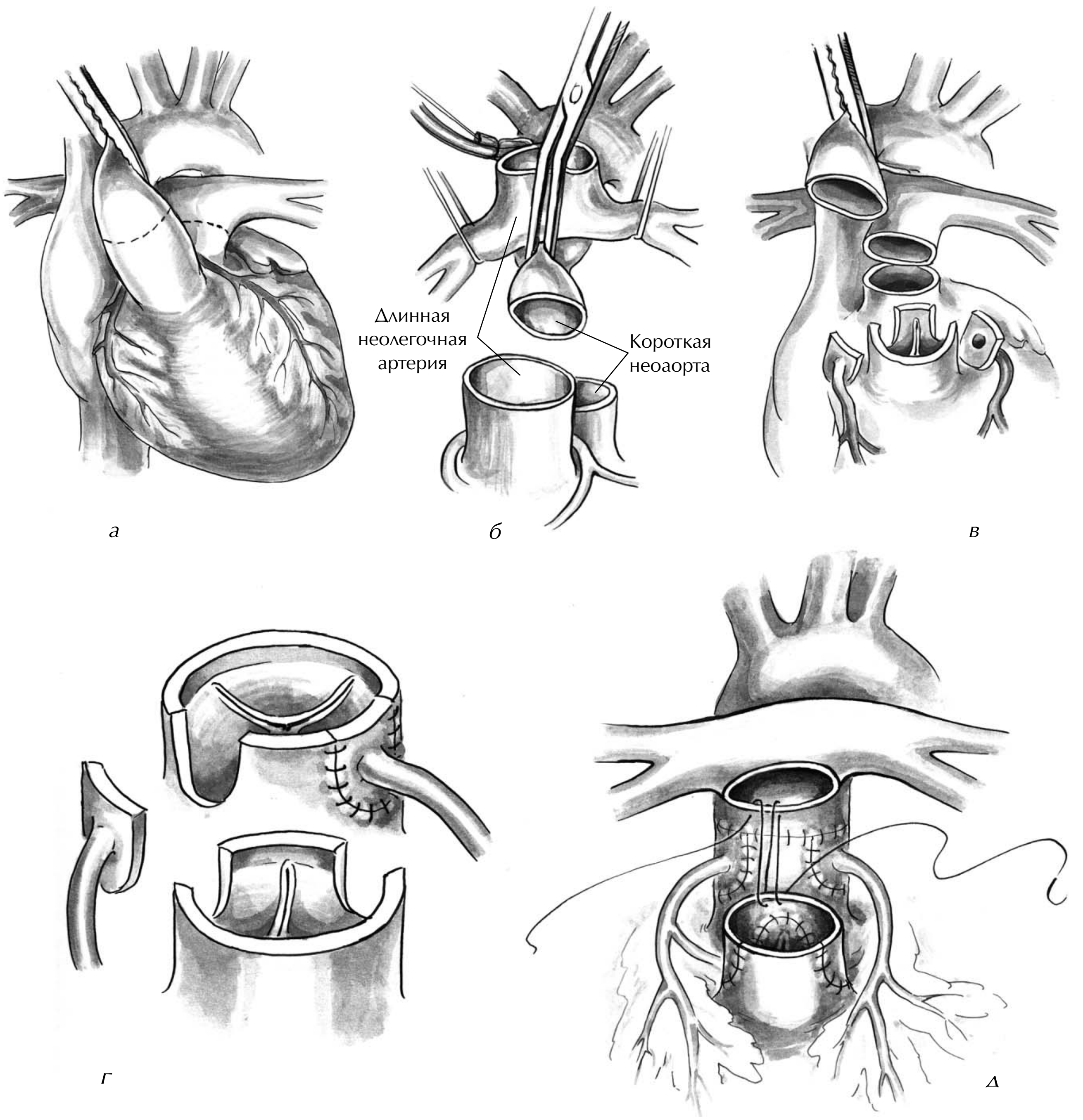


Рис. 20. Принципиальная схема операции Jatene: *а* — пунктиром показаны места пересечения аорты и легочной артерии; *б* — маневр Lecompte; *в* — иссечены «пуговицы» устьев коронарных артерий; *г* — имплантация устьев коронарных артерий в неоарту; *д* — после выполнения маневра Lecompte и заполнения вырезов в неолегочной артерии аутоперикардом дистальную легочную артерию сшивают с неолегочным стволом

отступать на 2–3 мм влево от передней комиссуры. Глубина выреза должна соответствовать высоте «пуговицы», но быть не ближе 2 мм от кольца. «Пуговицу» левой коронарной артерии вшивают в соответствующий вырез проленовой нитью 7/0 (рис. 21).

Иногда при обычном отхождении коронарных артерий (тип А по Yacoub) встречается длинная извитая левая главная коронарная артерия без окружающей жировой клетчатки, подвешенная на «брыжейке». В этих случаях артерию реимплантируют правее и выше шва аортального анастомоза.

Неплотности ушивают отдельными швами на этом этапе, так как после завершения реконструкции очень трудно остановить кровотечение, особенно из-под левой коронарной артерии.

Альтернативой U-образному вырезу в неоаорте является J-образный разрез (рис. 22), образующий медиально открывающуюся «дверь». Этот прием уменьшает степень ротации коронарной артерии,

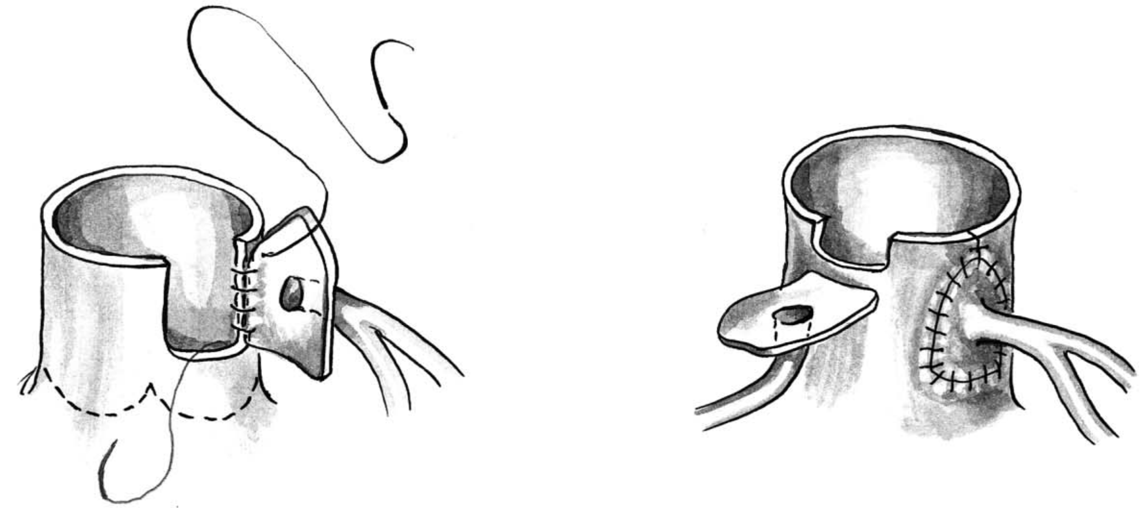


Рис. 21. Имплантация левой коронарной артерии. Остроконечная форма пуговицы позволяет уменьшить размер корня неоаорты

однако увеличивает диаметр проксимальной неоаорты, который уже исходно был больше диаметра дистального конца пересеченной аорты.

Правую коронарную артерию имплантируют в латеральной позиции выше аортального анастомоза. Верхнюю часть «пуговицы» выкраивают остроконечной. В латеральном правом крае неоаорты иссекают место для имплантации правой коронарной артерии высотой 2–8 мм, в зависимости от длины свободного перемещения «пуговицы». Слишком низкое размещение правой коронарной артерии является ошибкой. Обычно основание пуговицы пришивают на уровне аортального шва (рис. 23).

Несоосность прилежащих комиссур аортального и легочного клапанов встречается редко и никогда не препятствует перемещению «пуговицы» правой коронарной артерии, так как она располагается выше комиссур. Несоосность может осложнить имплантацию «пуговицы» левой коронарной артерии, которая может точно попасть на переднюю комиссуру. Соосность прилежащих комиссур можно восстановить вращением корня неоаорты вправо, что позволит сместить переднюю комиссуру медиально. При необходимости проксимальную неоаорту можно повернуть на 10–40° вправо и зафиксировать в этом положении нес-

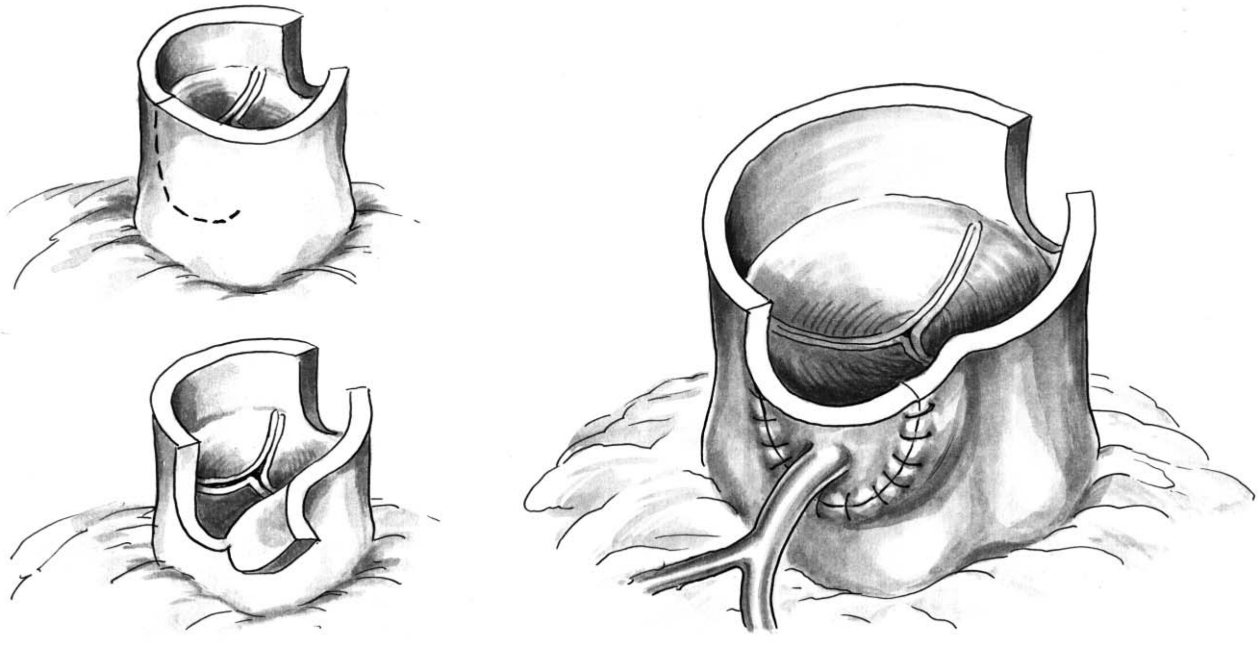


Рис. 22. Вариант перемещения коронарных артерий, позволяющий уменьшить угол их ротации с помощью J-образного разреза стенки неоаорты

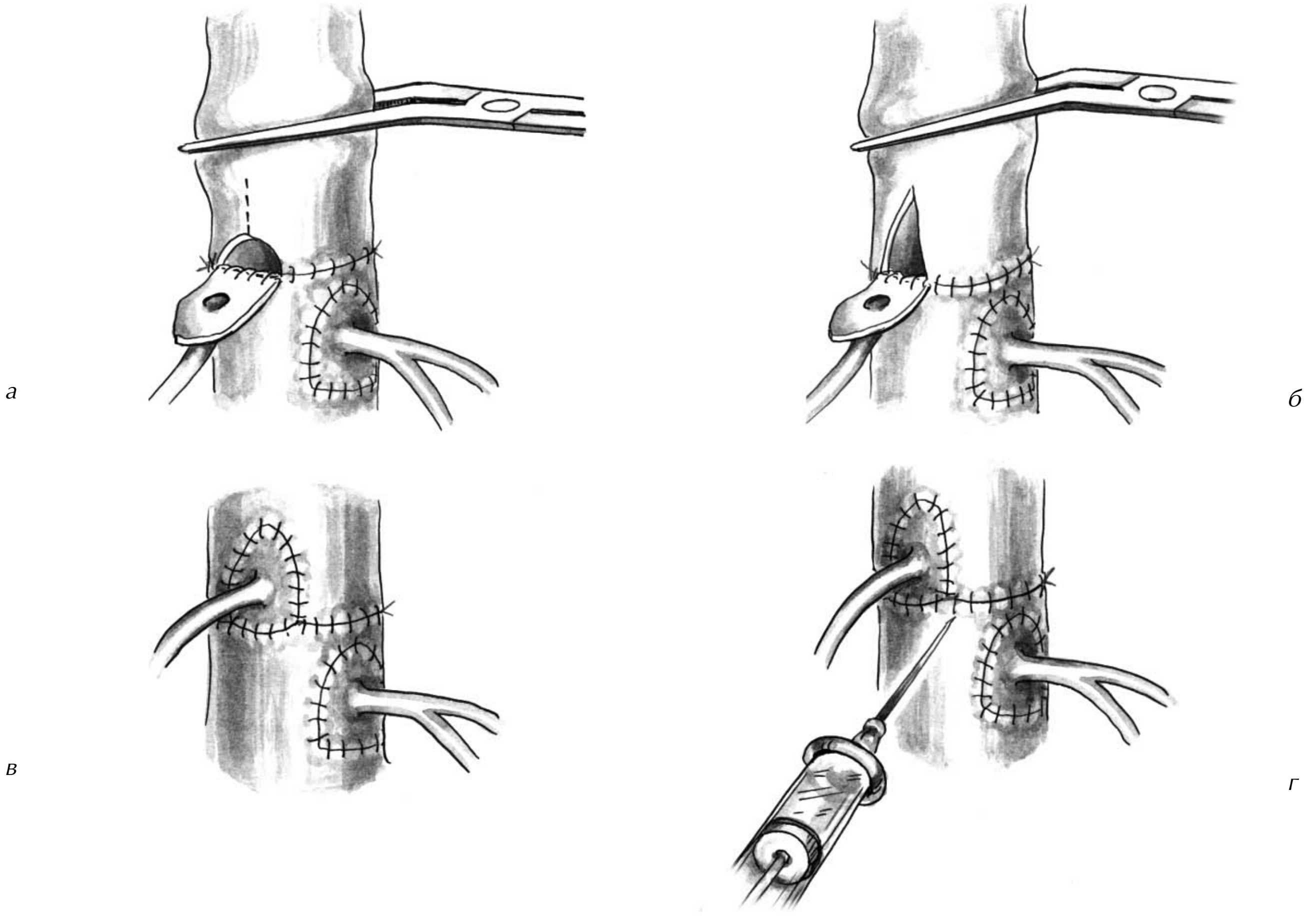


Рис. 23. Имплантация правой коронарной артерии

колькими стежками задней линии аортального анастомоза. После поворота проксимальной неоаорты левая «пуговица» может разместиться нормально в левом латеральном положении.

Аортальный анастомоз и имплантация пуговицы правой коронарной артерии в дистальную аорту

Правую коронарную артерию включают в дистальную аорту (см. рис. 23, *а—г*), выполняя вертикальный разрез. Как правило, диаметры проксимальной и дистальной аорты не совпадают. Анастомоз аорты выполняют непрерывным швом проленовой нитью 6/0. Области в углах «пуговиц» укрепляют матрацными швами. Проксимальная легочная артерия обычно шире дистальной аорты, поэтому при выполнении шва заднюю стенку легочной артерии присобирают, не сморщивая переднюю стенку, содержащую коронарные артерии.

Аортальный анастомоз начинают с правой стороны, используя конец нити, фиксирующей заднюю часть основания правой «пуговицы» (см. рис. 23, *а*). Далее выполняют левую часть анастомоза с помощью второго конца этой нити. По ходу шва нить связывают, чтобы не ослаблялась линия шва. При выполнении анастомоза аорты необходимо обеспечить латеральное положение левой «пуговицы». По достижении середины передней стенки аорты накладывают узловой шов, ориентированный на точку 12 ч по циферблату. Далее линия шва достигает передней части основания правой «пуговицы» (рис. 23, *б*). Дистальный сегмент восходящей аорты рассекают вертикально на длину, соответствующую высоте правой «пуговицы». При сближении концов нити их связывают вместе. Правую «пуговицу» вшивают в разрез дистальной аорты, начиная от задней части основания и двигаясь вверх (см. рис. 23, *в*). Имплантация правой «пуговицы» позволяет уравнять размеры дистальной и проксимальной аорты и реконструировать синотубулярное соединение.

Перед завершением анастомоза дренаж левого предсердия пережимают, пока левый желудочек не заполнится кровью. После этого связывают концы нитей и открывают дренаж левого предсердия.

Для проверки герметичности анастомоза оба ствола коронарных артерий нежно пережимают пинцетами и открывают аорту. Места неплотностей уточняют с помощью струи солевого раствора из шприца (см. рис. 23, *г*) и накладывают дополнительные швы или наносят биологический клей.

Реконструкция неолегочного ствола

Реконструкцию неолегочного ствола лучше выполнять при пережатой аорте. В благоприятных условиях аортальный зажим можно открыть. Кровь из коронарного синуса отсасывают и дополнительной вакуумной линией дренируют правый желудочек.

Для заполнения вырезов в неолегочном стволе используют большой прямоугольный лоскут свежего аутоперикарда, обработанного глютаральдегидом. Используют пролен 6/0.

Заплату помещают в переднее средостение и швы проводят на расстоянии, начиная с левой стороны (рис. 24, *а*). По достижении задней комиссуры заплату разрезают вертикально, создавая место для комиссуры. Избыток ткани резецируют. Далее линию шва ведут, повторяя конфигурацию вырезов, как показано на рисунке 24, *б*.

Удаление аортального зажима

После снятия зажима тщательно оценивают качество реперфузии по окраске миокарда и наполнению коронарных артерий. Обращают внимание на прохождение проксимальных стволов коронарных артерий. Начинают согревание пациента.

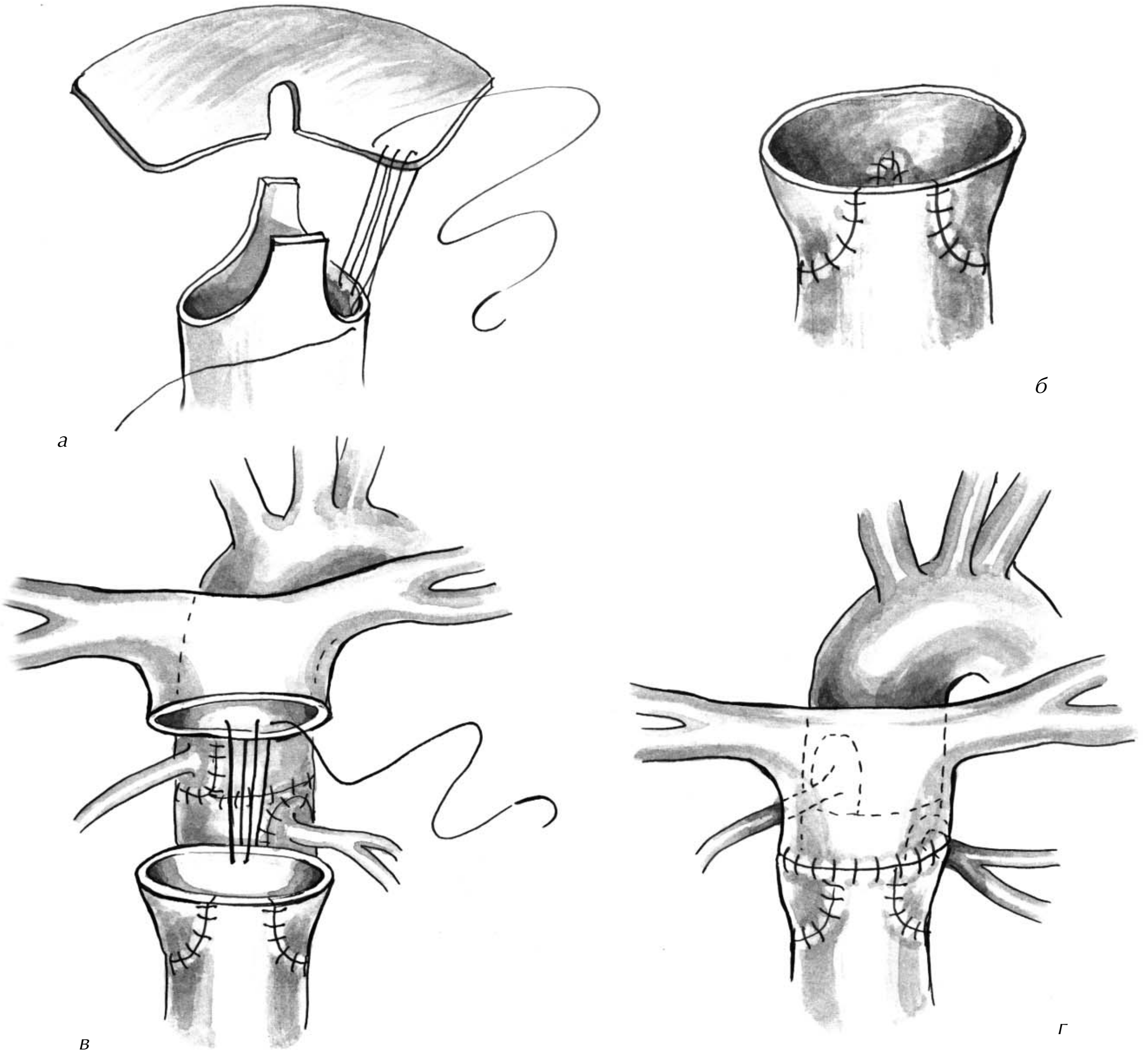


Рис. 24. Реконструкция неолегочного ствола

Дистальный анастомоз легочного ствола

Дистальный анастомоз легочного ствола (рис. 24, *в, г*) выполняют непрерывным швом проленом 6/0. Когда шов на задней полуокружности завершен, начинают согревание.

Пересадка коронарных артерий при петлевом прохождении

В 35% случаев коронарные артерии образуют петли, проходя позади или спереди легочной артерии. Различают 3 типа петлевого хода коронарных артерий.

1. З*адний петлевой ход коронарных артерий* (позади легочной артерии) встречается у 20% пациентов в двух вариантах:

- огибающая артерия отходит от правой коронарной артерии и огибает легочный ствол сзади (рис. 25, *а*);
- единственное коронарное устье (1%) с общим левым стволом, проходящим позади легочной артерии (рис. 25, *б*).

2. *Передний петлевой ход коронарных артерий* (впереди легочной артерии) наблюдпется у 1% пациентов и существует в трех вариантах, два из которых встречаются в виде единственной коронарной артерии (рис. 26, *а, б*). «Чистая» передняя петля встречается очень редко.

3. *Двойные петлевые коронарные артерии* имеют место у 14% пациентов. Артерии огибают аорту спереди и легочную артерию сзади. Чаще встречаются два варианта:

- с задней петлей, образованной общим левым коронарным стволом — *инвертированные коронарные артерии* по Castaneda (8%) (рис. 27, *а*)
- с задней петлей, образованной огибающей артерией (5%) (рис. 27, *б*). Редким вариантом является единственная коронарная артерия (1%) (рис. 27, *в*).

Техника транслокации всех петлевых коронарных артерий аналогична таковой при нормальном прохождении коронарных артерий. Опасность пересадки артерий зависит от варианта их петлевого хода. Задняя петля создает риск перегиба (рис. 28, *а*), а передняя петля — риск растяжения коронарного сосуда (рис. 28, *б*).

Для успешной транслокации петлевых коронарных артерий следует руководствоваться тремя принципами:

- место имплантации «пуговицы» должно быть с боковой поверхности аорты, чтобы артерия не сдавливалась расположенной спереди легочной артерией;
- отверстие под имплантацию «пуговицы» должно иметь овальную форму;
- левая «пуговица» должна быть расположена низко, а правая — высоко, выше аортального анастомоза.

Для предупреждения перегиба и растяжения необходимо полное выделение коронарных стволов. В частности, при заднем петлевом ходе огибающей артерии, отходящей от правой коронарной артерии, огибающую артерию следует полностью выделить позади легочного ствола для обеспече-

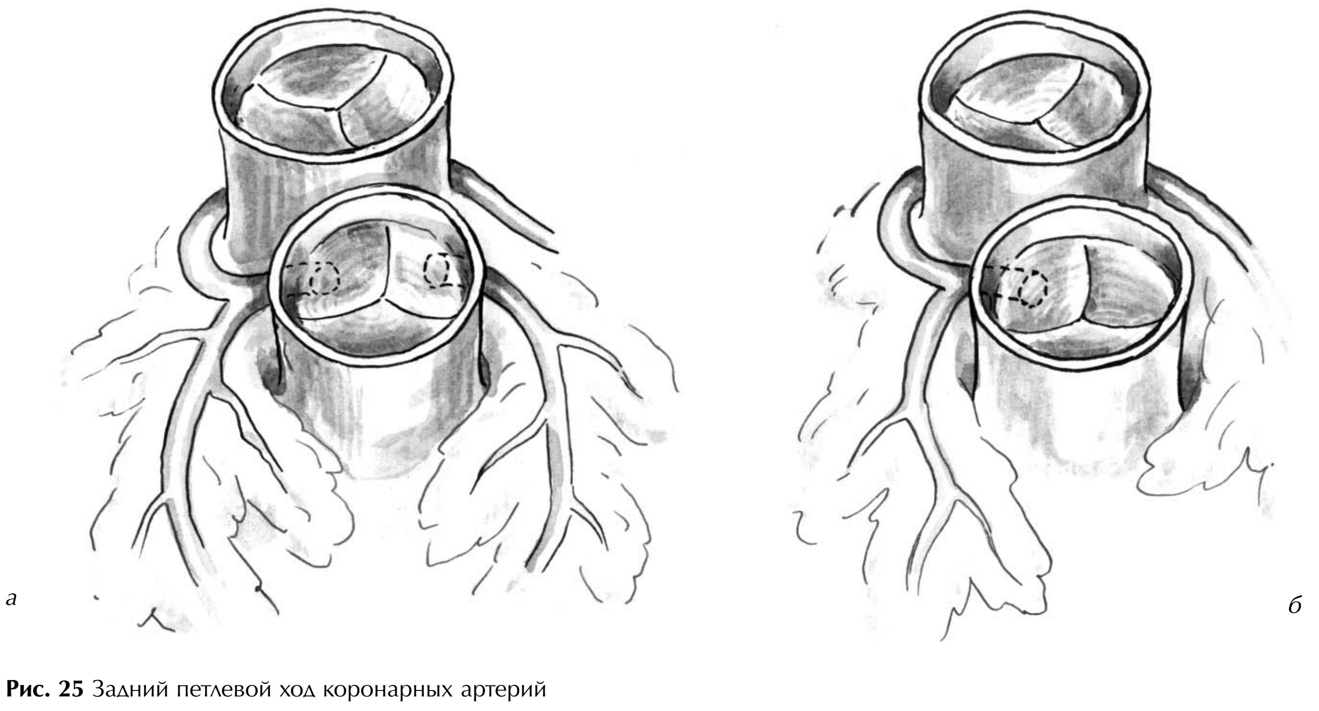


Рис. 25 Задний петлевой ход коронарных артерий

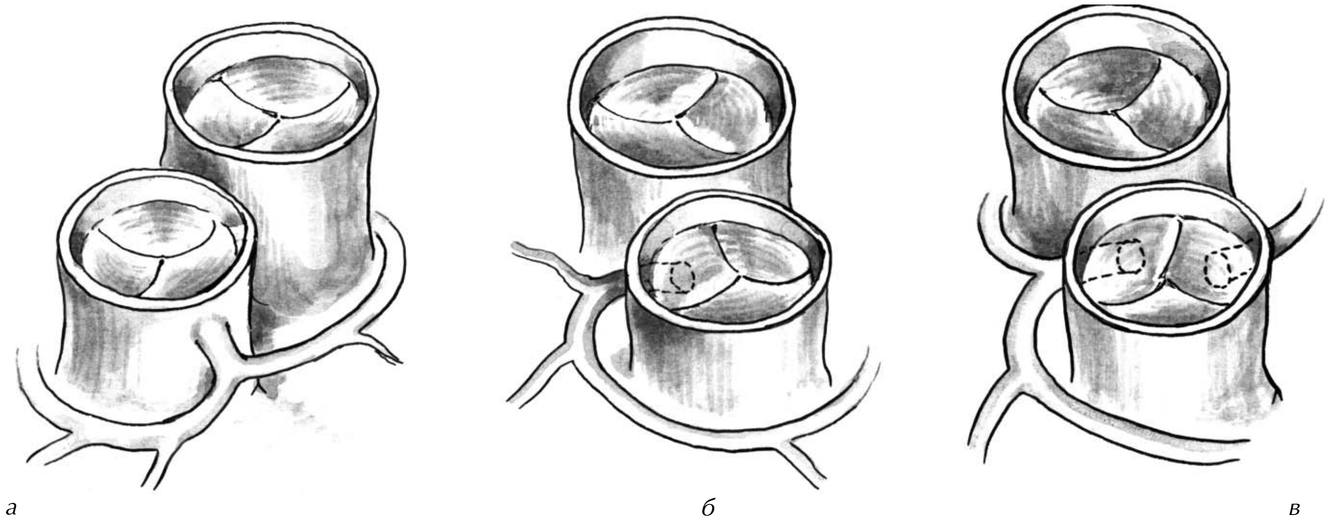


Рис. 26. Передний петлевой ход коронарных артерий

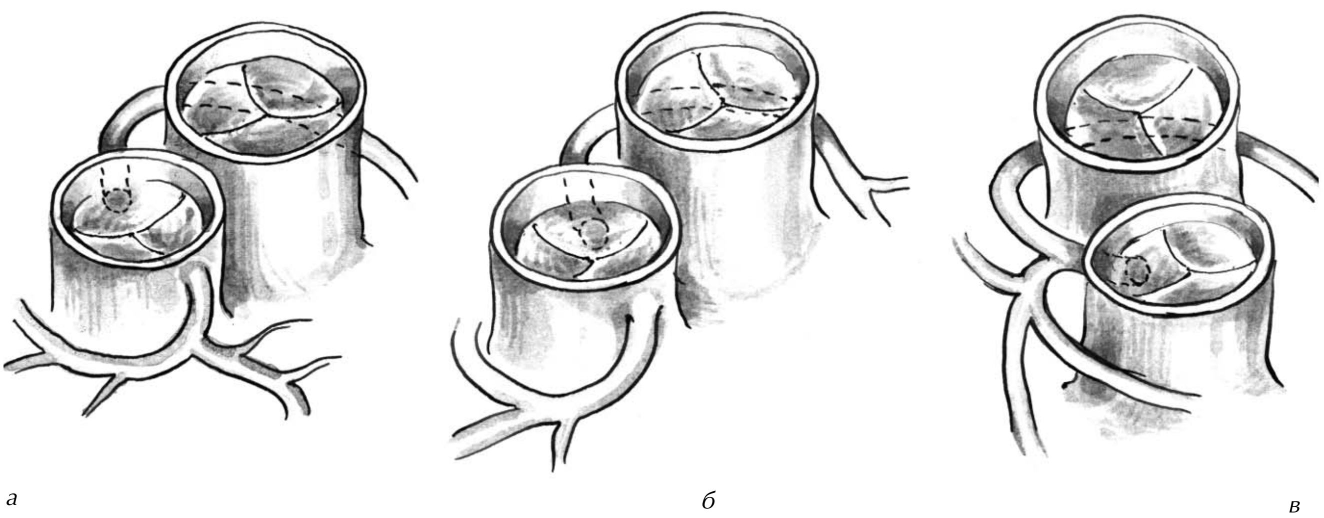


Рис. 27. Двойные петлевые коронарные артерии

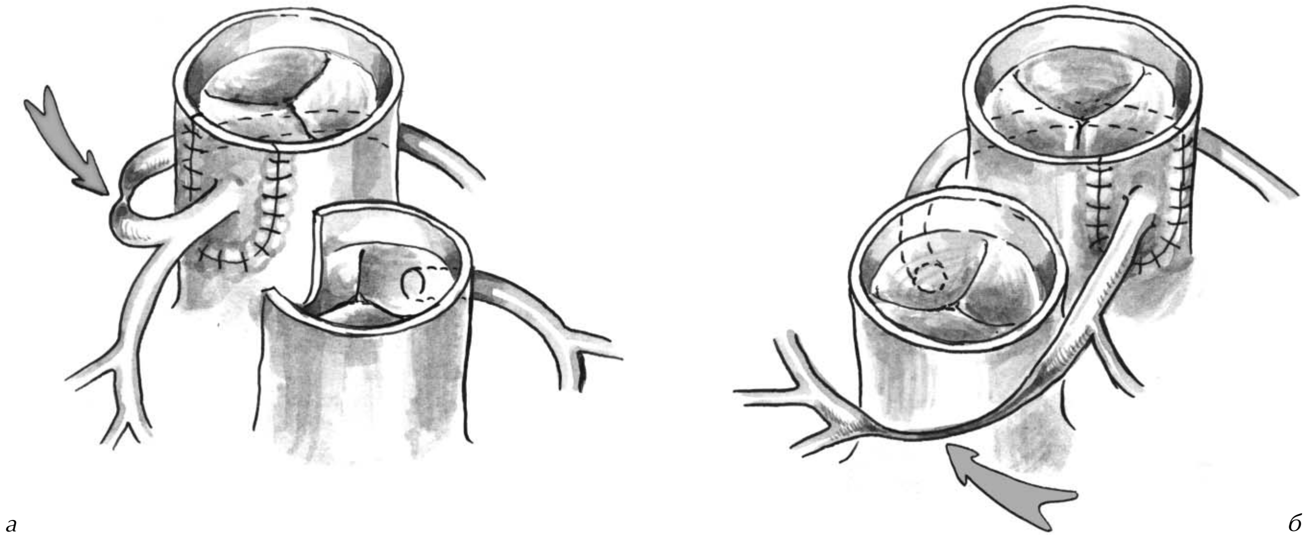


Рис. 28. Механизм нарушения проходимости коронарных артерий при заднем (*а*) и переднем (*б*) петлевом ходе

ния свободной мобилизации (рис. 29, *а*). При двойных петлевых коронарных артериях заднюю огибающую артерию максимально выделяют, а переднюю, в данном случае правую коронарную артерию, которая пересекает правый желудочек, выделяют на протяжении 20 мм и отделяют от правого желудочка и аорты (рис. 29, *б*). На рисунке 29, *в* изображена техника пересадки устьев коронарных артерий при двойной петле, образованной сзади главным стволом левой коронарной артерии и спереди — правой коронарной артерией.

Пересадка коронарных артерий в нестандартных условиях

Пересадка коронарной артерии при интрамуральном ходе сопровождается большими техническими трудностями. Диагноз этого редкого варианта коронарных артерий до операции устанавливают главным образом с помощью ЭхоКГ и подтверждают после открытия аорты. Во многих случаях эта аномалия является внутриоперационной находкой. Устье левой аномальной коронарной артерии почти во всех случаях расположено высоко в правом синусе в непосредственной близости от задней комиссуры. Вследствие этого начальная часть левой коронарной артерии проходит в толще стенки аорты. Протяженность этого участка может быть достаточно длинной, он может пересекать левый синус сзади. Правое устье также может располагаться необычно. Правая артерия проходит кверху и вправо, изредка она исходит из левого синуса. Два устья близко прилежат один к другому, иногда обе артерии имеют общее устье. Кроме того, левое устье часто гипоплазировано и стенозировано.

Описаны различные методы операций. Наиболее безопасным из них считается метод Azou и Mee. Принцип операции при интрамуральном ходе коронарной артерии заключается в разделении двух устьев. Если обе коронарные артерии отходят от одного синуса, можно ограничиться иссечением единого более длинного блока для обоих устьев при условии, что каждая артерия не имеет интрамурального хода. При этом может потребоваться отделение задней комиссуры неолегочного клапана с последующей ресуспензией на этапе реконструкции легочной артерии перикардом. При наличии интрамурального сегмента одной из коронарных артерий общий блок разделяют на два устья, если это возможно (рис. 30). Интрамуральный ход оценивают с помощью коронарного зонда, его протяженность может быть до 20 мм. Левое устье рассекают на протяжении 5 мм, освобождая его от «крыши». В результате этого расстояние между устьями увеличивается, что позволяет создать две «пуговицы». Выделяя левую «пуговицу», следует с помощью коронарного зонда действовать очень осторожно из-за возможности длинного интрамурального сегмента. Финальный разрез может пройти по самому дну левого синуса, поэтому, в отличие от правой «пуговицы», левая «пуговица» может оказаться сложной конфигурации и крайне длинной. Устья располагаются очень близко к краю «пуговицы», что сильно затрудняет выполнение анастомоза. Для создания точного анастомоза необходимо использовать 8/0 и 9/0 проленовые нити.

В некоторых случаях инфундибулярная артерия отходит высоко от левой главной коронарной артерии. После пересадки левой коронарной артерии инфундибулярная ветвь создает натяжение и стеноз основного ствола, поэтому ее нужно выделить, мобилизовать и пересечь (рис. 31). Реже инфундибулярная ветвь отходит от правой коронар-

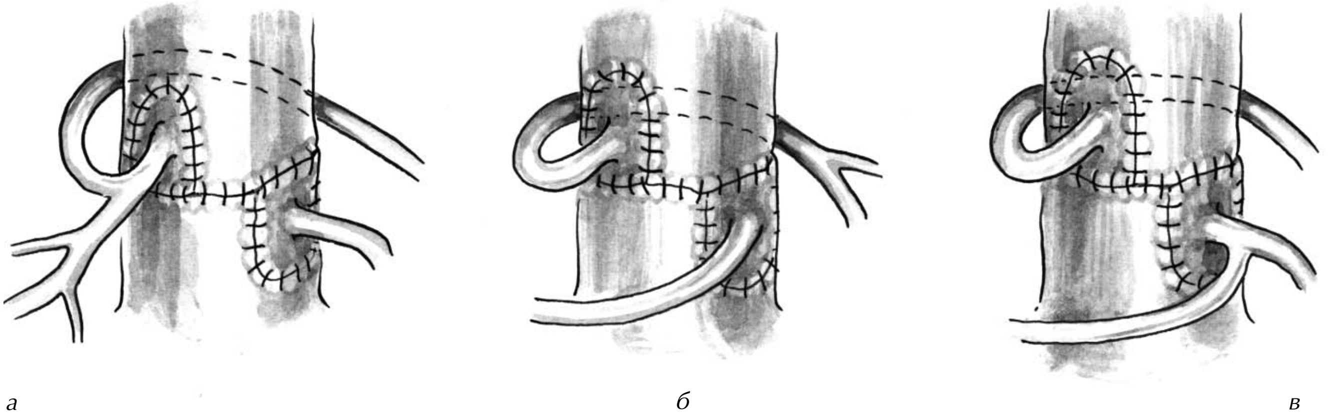


Рис. 29. Техника транслокации коронарных артерий с петлевым ходом, предусматривающая полное выделение артерий из окружающих тканей и мобилизацию

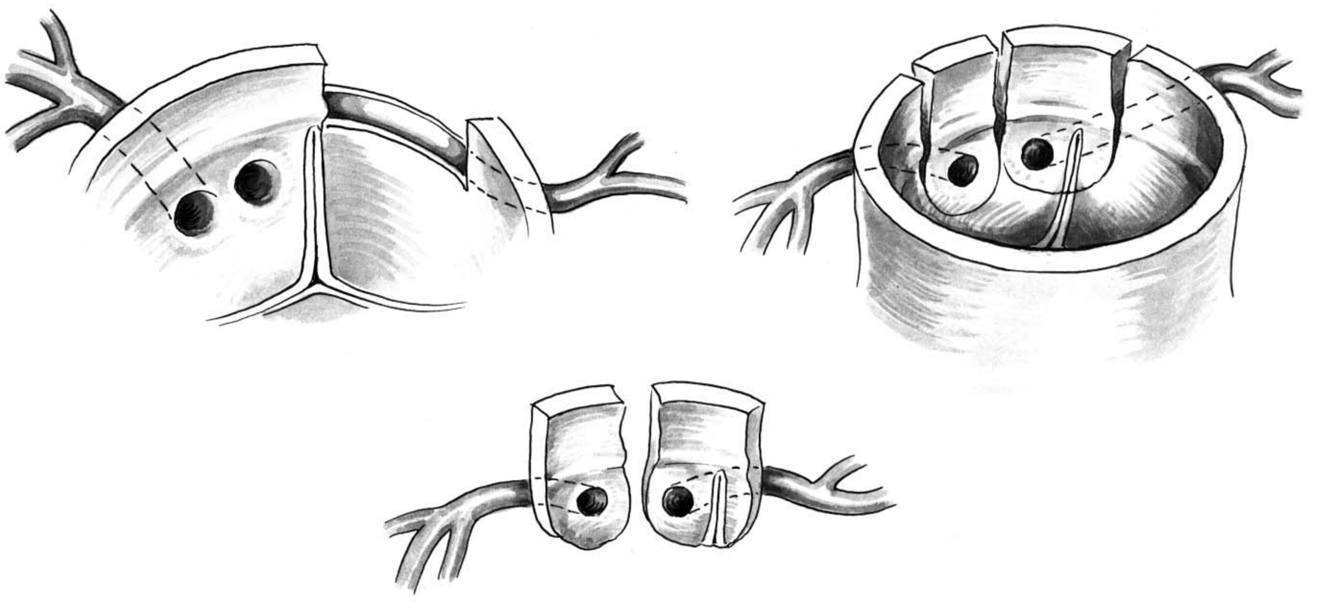


Рис. 30. Техника операции при отхождении коронарных артерий от одного синуса и тесном их расположении. Устья разделяют для индивидуальной ротации «пуговиц». При наличии сегмента интрамуральной коронарной артерии может потребоваться отделение задней комиссуры неолегочного клапана с последующей ресуспензией

ной артерии, и при необходимости ею также следует пожертвовать.

Пересадка коронарных артерий при единственном устье

Единственное коронарное устье является вариантом коронарных артерий, имеющих петлевой ход. По мнению Lacour-Gauet, несмотря на то что из стенки аорты иссекается только единственная «пуговица», пересадку этих артерий выполняют по тем же принципам, что и артерий, имеющих петлевой ход. Существенным элементом операции является максимальная мобилизация коронарных стволов, идущих как спереди аорты, так и позади легочной артерии. Правую «пуговицу» перемещают в аорту выше линии аортального шва, а левую — ниже линии шва. Единственное устье часто сочетается с расположением магистральных сосудов «бок о бок», что создает дополнительные технические трудности и необходимость смещения бифуркации легочной артерии вправо. На рисунке 32 изображены варианты перемещения единственных коронарных артерий.

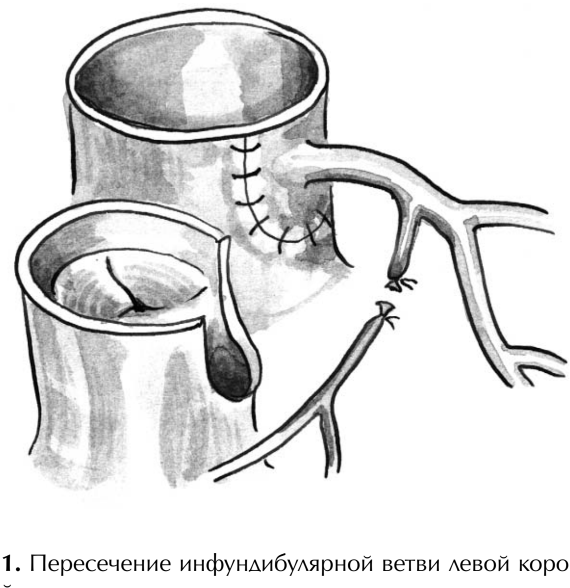


Рис. 31. Пересечение инфундибулярной ветви левой коронарной артерии для предупреждения натяжения и стенозирования главного ствола

Как отмечалось выше, наиболее частым вариантом единственной коронарной артерии является *отхождение общего ствола коронарной артерии от синуса 2* и ответвление от него правой и левой коронарной артерии, которая проходит позади легочного ствола и затем делится на переднюю нисходящую и огибающую артерии (см. рис. 10, *а*; рис. 32, *а*). При пересадке в неоаорту имеются анатомические условия для перегиба огибающей артерии и снижения кровотока в зоне ее кровоснабжения — тупого края левого желудочка и задней части межжелудочковой перегородки. Во избежание крутого изгиба артерии используется метод создания полы из передней стенки неоаорты по типу ловушки (*trap door*), открывающейся медиально. Как впоследствии выяснилось, ишемии миокарда способствует дополнительный механизм порочного круга, специфичного для прохождения левых коронарных артерий позади легочной артерии, особенно если они отходят от синуса 2. Пусковым механизмом этого порочного круга

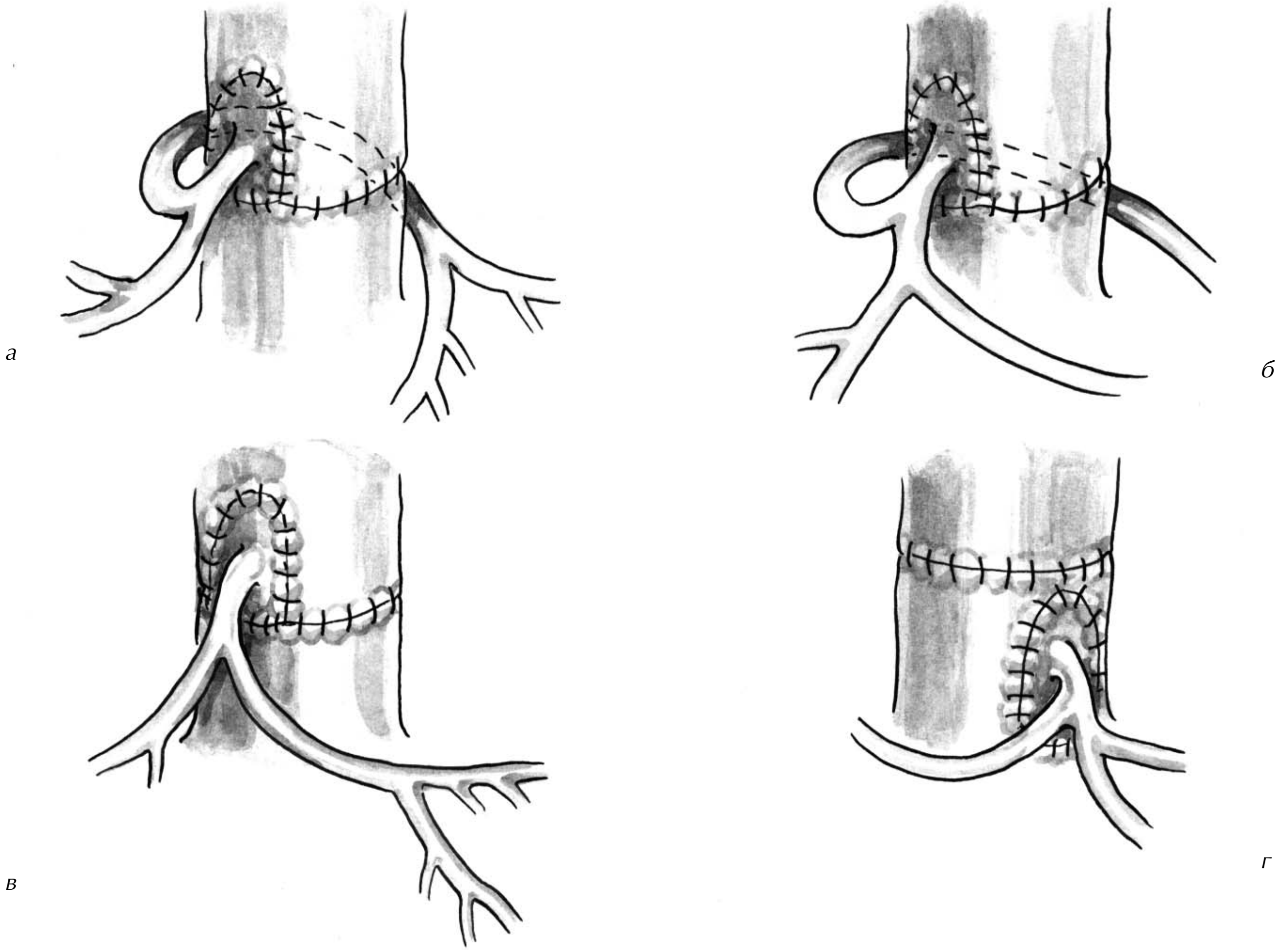


Рис. 32. Варианты перемещения единственной «пуговицы» в зависимости от аортального синуса, из которого она иссечена: *а* — единственное правое коронарное устье, отхождение общего ствола коронарной артерии от синуса 2 и ответвление от него правой и левой коронарной артерии, которая проходит позади легочного ствола и затем делится на переднюю нисходящую и огибающую артерии; *б* — единственное правое коронарное устье, от общего ствола коронарной артерии отходят огибающая артерия, образующая заднюю петлю, и правая коронарная артерия, от которой отходит передняя межжелудочковая ветвь, образующая переднюю петлю; *в* — единственное правое коронарное устье, от общего ствола отходят правая коронарная артерия и общая левая коронарная артерия, образующая переднюю петлю; *г* — единственное левое коронарное устье, одна из ветвей образует переднюю петлю. При этом варианте сосуды обычно расположены «бок о бок», что требует перемещения бифуркации легочной артерии вправо

служит умеренная степень ишемии левого желудочка, возникающая в результате перегиба, неадекватной мобилизации и натяжения левой главной коронарной артерии, образования петли или перегиба на эпикарде, если артерия не освобождена от эпикардиального жира. Ишемия приводит к растяжению левого желудочка. Часто у новорожденных сердце значительно увеличивается в объеме и не вмещается в грудную клетку. Это приводит к дальнейшему растяжению и перегибу коронарной артерии. Поддержание адекватного артериального давления путем дополнительной трансфузии и увеличение давления наполнения желудочков ухудшают ситуацию.

Образовавшийся «порочный круг» трудно прервать. Полезно попытаться мобилизовать на большем протяжении главную левую коронарную артерию, чтобы ее петля ложилась более свободно. Можно реимплантировать артерию в другое место, используя небольшой лоскут аутоперикарда, хотя это технически трудно из-за необходимости распустить циркулярный шов на легочной артерии для обеспечения необходимой экспозиции. Нужно вновь пережать аорту и повторно ввести в ее корень кардиоплегический раствор. Перечисленные действия существенно удлиняют время перфузии, и поэтому сохраняется угроза отека миокарда.

Предупреждение указанных осложнений перспективнее их лечения. Sheule и Jonas, руководствуясь большим личным опытом, рекомендуют точно следовать приведенным ниже советам.

Первый прием в процессе пересадки коронарных артерий чрезвачайно важен. Пока сердце сокращается и магистральные сосуды находятся под нормальным давлением, накладывают швы-маркеры в места, куда предполагается пересадить коронарные артерии. Они должны быть точно на уровне устьев коронарных артерий. Прежние представления о преимуществе более дистальной фиксации устьев артерий себя не оправдали.

Очень важно избегать ротации при наложении аортального анастомоза. Если проксимальная часть неоаорты будет ротирована, коронарные артерии окажутся не в оптимальном месте. Некоторые хирурги считают полезным перед пересечением легочного ствола наложить 3 шва-держалки: прямо на переднюю стенку и на 12^0 влево и вправо. Необходимо также избегать ротацию восходящей аорты при ее пережатии.

U-образный вырез в проксимальной неоаорте должен располагаться выше комиссур неоаортального клапана. Следует помнить, что собственный аортальный клапан располагается на субаортальном конусе и потому находится дистальнее неоартального клапана. При иссечении стенки легочной артерии для реимплантации устьев коронарных артерий надо следить, чтобы дно U-образного выреза находилось на уровне вершин комиссур неоаортального клапана или несколько дистальнее.

Фиксация устьев коронарных артерий к U-образным вырезам должна быть тщательно выполнена без перекоса и деформации просвета устья.

Важно мобилизовать адекватную длину единственной главной коронарной артерии и проксимальные отделы правой и левой коронарных артерий, не пересекая мелких ветвей, таких, как артерия синусового узла. Ветви должны быть мобилизованы на протяжении нескольких миллиметров, при необходимости — до 1 см. Выделенные из эпикарда артерии отличаются выраженной эластичностью и хорошо тянутся.

При перемещении ***единственной коронарной артерии, отходящей от первого синуса (тип В по Yacoub,*** см. рис. 9), риск развития «порочного круга» с вовлечением фактора отека миокарда отсутствует. Устья обеих коронарных артерий иссекают общим блоком. Верхний его край пришивают непосредственно к краю подлежащей проксимальной легочной артерии. К полуокружности этого блока подшивают лоскут аутоперикарда, формируя карман. Образованный синус не ротирован ни в каком направлении. Восходящую аорту пришивают к передней стенке этого кармана во время выполнения неоаортального анастомоза (5).

Была предложена также модификация приведенной выше методики, при которой коронарные артерии не иссекаются и остаются *in situ* (Мее, 1993). В стенке аорты в области синуса вырезают углубление. Более глубокий вырез делают в стенке прилежащей проксимальной легочной артерии и края обоих вырезов сшивают (рис. 33, *а*). Формируют карман, используя не перикард, а частично иссеченную стенку соседнего некоронарного синуса (рис. 33, *б*). Ее пришивают в глубину синуса, содержащего устья коронарных артерий (рис. 33, *в*). При анастомозировании неоаорты край кармана вовлекают в шов таким образом, что содержащий коронарные артерии карман оказывается в просвете аорты. При реконструировании неолегочной артерии передняя стенка кармана становится ее задней стенкой (рис. 33, *г*).

Этот вариант анатомии коронарных артерий часто наблюдается, когда аорта и легочная артерия лежат «бок о бок». Устье артерии при этом расположено более кпереди (рис. 34, *а*). Единственный ствол дает начало правой коронарной артерии, которая проходит спереди аорты. Трудность ее пересадки заключается в том, что «пуговица» устья должна быть повернута на 180^0 относительно правой коронарной артерии, в то время как при пересадке обычных артерий происходит ротация «пуговицы» к прилежащей неоаорте не более чем на 90^0. Как правило, удается выделить правую главную коронарную артерию из ее эпикардиального ложа, что обеспечивает достаточную мобильность, позволяющую подтянуть артерию к легочному стволу и анастомозировать «пуговицу» без чрезмерного натяжения. В случаях сильного натяжения артерию можно удлинить трубкой диаметром 4 мм и длиной 4—5 мм, свернутой из аутоперикарда (рис. 34, *б*). Размер этой трубки достаточен для взрослого.

В редких ***случаях единственной коронарной артерии, идущей между аортой и легочной артерией*** (см. рис. 10, *д*), «пуговицу» устья нужно было бы развернуть на 180^0, что привело бы к окклюзии артерии. Предложен прием, который позволяет ротировать «пуговицу» только на 90^0 (рис. 35). Используется лоскут аутоперикарда для создания крыши.

Пересадка коронарных артерий является ключевым элементом операции артериального переключения, от которого зависят непосредственная летальность и осложнения отдаленного периода. Перегиб и растяжение пересаженных коронарных артерий приводят к летальной ишемии миокарда. Даже у переживших операцию больных с ростом ребенка может развиться поздняя обструкция коронарных артерий. Поэтому несмотря на, казалось бы, установившуюся технику операций и низкую госпитальную летальность в клиниках, накопивших большой опыт этих операций, в литературе

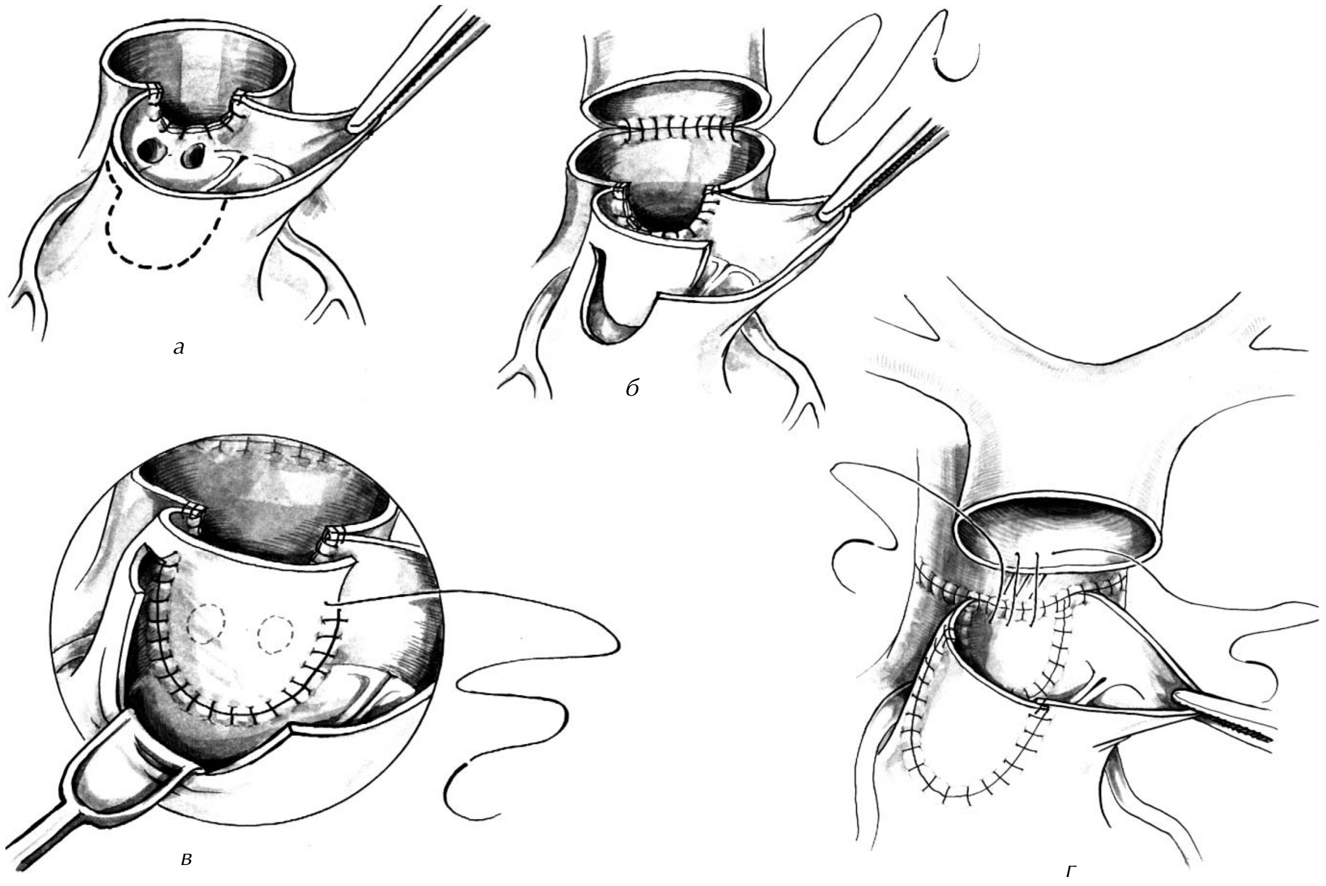


Рис. 33. Модификация метода Мее перемещения единственной коронарной артерии, отходящей от синуса 1

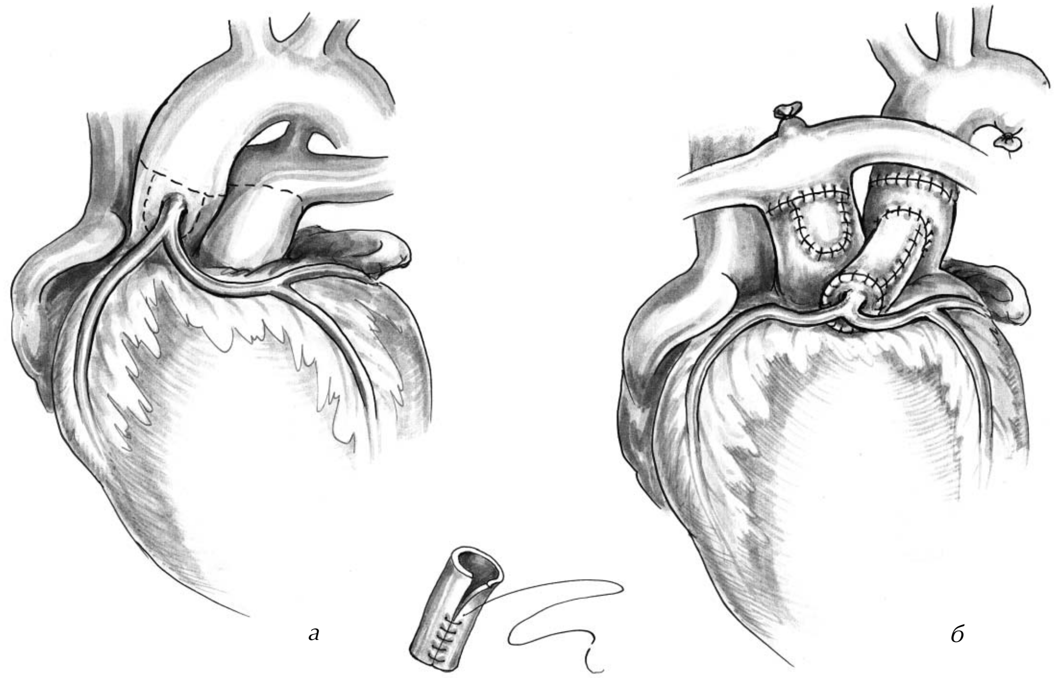


Рис. 34. Магистральные сосуды располагаются «бок о бок», и единственная коронарная артерия отходит спереди от аорты *(а)*; пересадка «пуговицы» сопряжена с сильным натяжением правой коронарной артерии даже при ее расширенной мобилизации. Вариант техники пересадки единственной коронарной артерии при расположении магистральных сосудов «бок о бок» *(б)*; формируют трубку из аутоперикарда диаметром 4 мм и длиной 5 мм. «Пуговицу» коронарной артерии пришивают к концу трубки. Последнюю анастомозируют с неоаортой

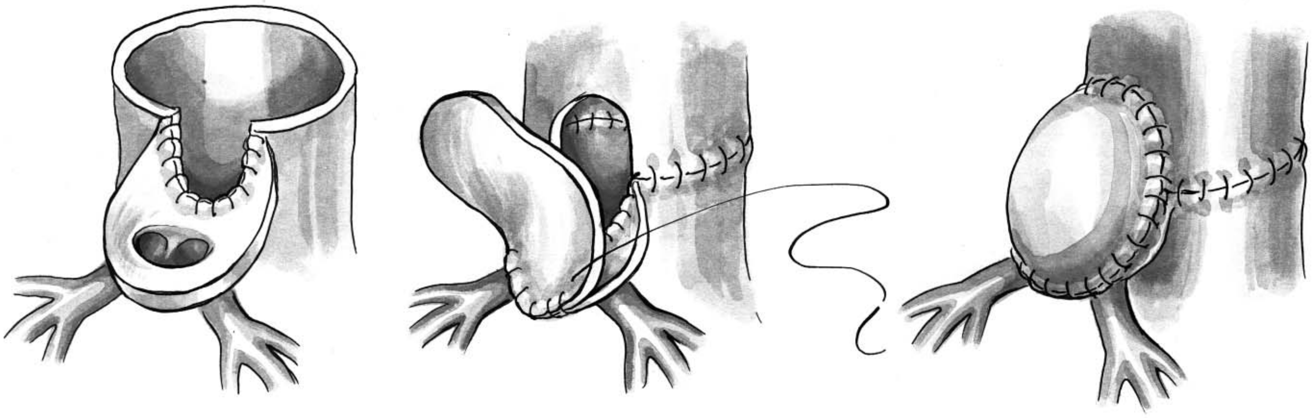


Рис. 35. Пересадка единственной коронарной артерии, проходящей между аортой и легочной артерией. «Пуговица» ротирована приблизительно на 90^0. Создана крыша из аутоперикарда

появляются новые предложения по методике транслокации коронарных артерий. Их цель — сделать операцию независимой от индивидуального искусства хирурга, особенно в трудных для пересадки вариантах анатомии — интрамуральных коронарных артериях, артериях с коротким стволом, множественных устьях коронарных артерий в одном синусе, прохождении коронарнарной артерии между магистральными артериями.

Исходные пространственные отношения между площадкой коронарного синуса Вальсальвы и стволом артерии после транслокации в легочную артерию изменяются в лучшем случае на 90^0. Протокольными стали приемы, позволяющие если не устранить, то уменьшить степень нарушения исходной геометрии площадки коронарного синуса Вальсальвы и ствола коронарной артерии. Так, при типе Г по Yacoub и Radley-Smith (см. рис. 9, *г*), при котором огибающая артерия отходит от правого заднего синуса и проходит позади легочного ствола, место пересадки коронарной артерии на легочный ствол смещают краниально, чтобы избежать перегиба огибающей артерии (68). Однако при этой методике сохраняется риск растяжения артерии.

Этой же цели служит прием «открытой двери» (*trap door*), описанный еще в 1988 г. (69). Несомненная польза этого приема уменьшается возможностью сморщивания содержащих устья коронарных артерий выступов неоаорты после анастомозирования дистальной аорты с неоаортой.

Для увеличения объема канала пересаживаемых коронарных артерий используют дополнительную заплату из аутоперикарда (70). Этот метод чреват такими осложнениями, как тромбоз, отсутствие роста и дегенерация, поэтому его нельзя признать идеальным (71).

Yamagiushi и соавторы (72) предложили способ транслокации коронарных артерий, который является дальнейшим усовершенствованием приема «*trap door*» и его последующей модификации (73). После стандартного начала операции аорту пересекают достаточно высоко — на 10 мм выше устья коронарной артерии. Легочную артерию пересекают у бифуркации. После тщательного подтверждения конфигурации коронарных устьев и характера ствола коронарной артерии иссекают U-образные «пуговицы» устьев. Множественные устья одного синуса высекают в едином U-образном блоке. Поскольку восходящая аорта пересекается выше, чем обычно, «пуговица» имеет удлиненную форму (рис. 36, *а*). Используя маркировочный шов на проксимальном пеньке легочной артерии, рассекают его переднюю стенку в виде клюшки. Разрез не продолжают вглубь синуса Вальсальвы, ограничиваясь синотубулярной зоной, чтобы сохранить конфигурацию синуса. «Пуговицу» коронарной артерии пришивают нитью 7/0, начиная с основания выреза (рис. 36, *б*). Когда шов достигает верхнего уровня пенька легочного ствола, избыточную часть «пуговицы» сгибают и сшивают с верхним краем «двери» легочного ствола, формируя выпячивающийся коронарный канал (36, *в*). После перемещения бифуркации легочной артерии кпереди от восходящей аорты легочный ствол анастомозируют с дистальной аортой нитью 6/0. При этом переднюю стенку восходящей аорты анастомозируют с внутренним краем согнутой «пуговицы» (рис. 36, *г*). При необходимости этим способом пересаживают и вторую артерию (рис. 36, *д*). Далее реконструкцию неолегочной артерии выполняют как обычно.

По мнению авторов, этот метод обладает рядом преимуществ перед методом *trap door*, так как создает более широкий коронарный канал, который не деформируется после выполнения анастомоза между дистальной аортой и неоаортой, не используются нерастущие ткани, не требуется проведения разреза легочного ствола вглубь коронарного синуса при коротком стволе коронарной артерии. Последнее позволяет избежать деформации синуса Вальсальвы и дальнейшей регургитации неоаортального клапана. Данный метод хорош при несовпадении комиссур аортального и легочного клапанов, так как местом транслокации коронарной артерии на неоаорту является синотубулярная зона и нет необходимости углубляться в синус Вальсальвы. При общепринятой технике, правильное определение места имплантации коронарной артерии в неоаорту зависит от опыта хирурга. Этот фактор существенно влияет на осложнения при операции артериального переключения. Данный метод значительно снижает зависимость качества транслокации коронарной артерии от индивидуального опыта хирурга, может стать стандартной универсальной методикой и особенно показан при интрамуральных коронарных артериях, коротком стволе коронарной артерии и множественных устьях коронарной артерии в одном синусе. Однако, по мнению авторов, она не пригодна при типах Б и В по классификации Yacoub и Radley-Smith.

Одной из проблем пересадки единственной коронарной артерии при расположении магистральных сосудов «бок о бок» и при аномалии Taussig–Bing является компрессия левой «пуговицы», от которой отходит правая петлевая коронарная артерия, бифуркацией легочной артерии. Для предупреждения сдавления правой коронарной артерии рассекают правую легочную артерию от бифуркации вправо на 20 мм и анастомозируют реконструированный легочный ствол непосредственно с правой легочной артерией для смещения легочного ствола вправо. Левую часть легочного ствола закрывают заплатой или ушиванием для увеличения длины левой легочной артерии.

Внутрисердечный этап операции

Закрытие межпредсердного дефекта и ДМЖП производится после завершения конструирования неоаорты. Вводят дополнительную дозу кардиоплегического раствора в просвет неоарты в условиях полной скорости перфузии при температуре 22 °С или, по выбору хирурга, при полной остановке кровообращения и температуре 18 °С. Дефект межжелудочковой перегородки закрывают через просвет аорты или через разрез правого предсердия непрерывным или матрацным швом с прокладками. Дефект межпредсердной перегородки ушивают.

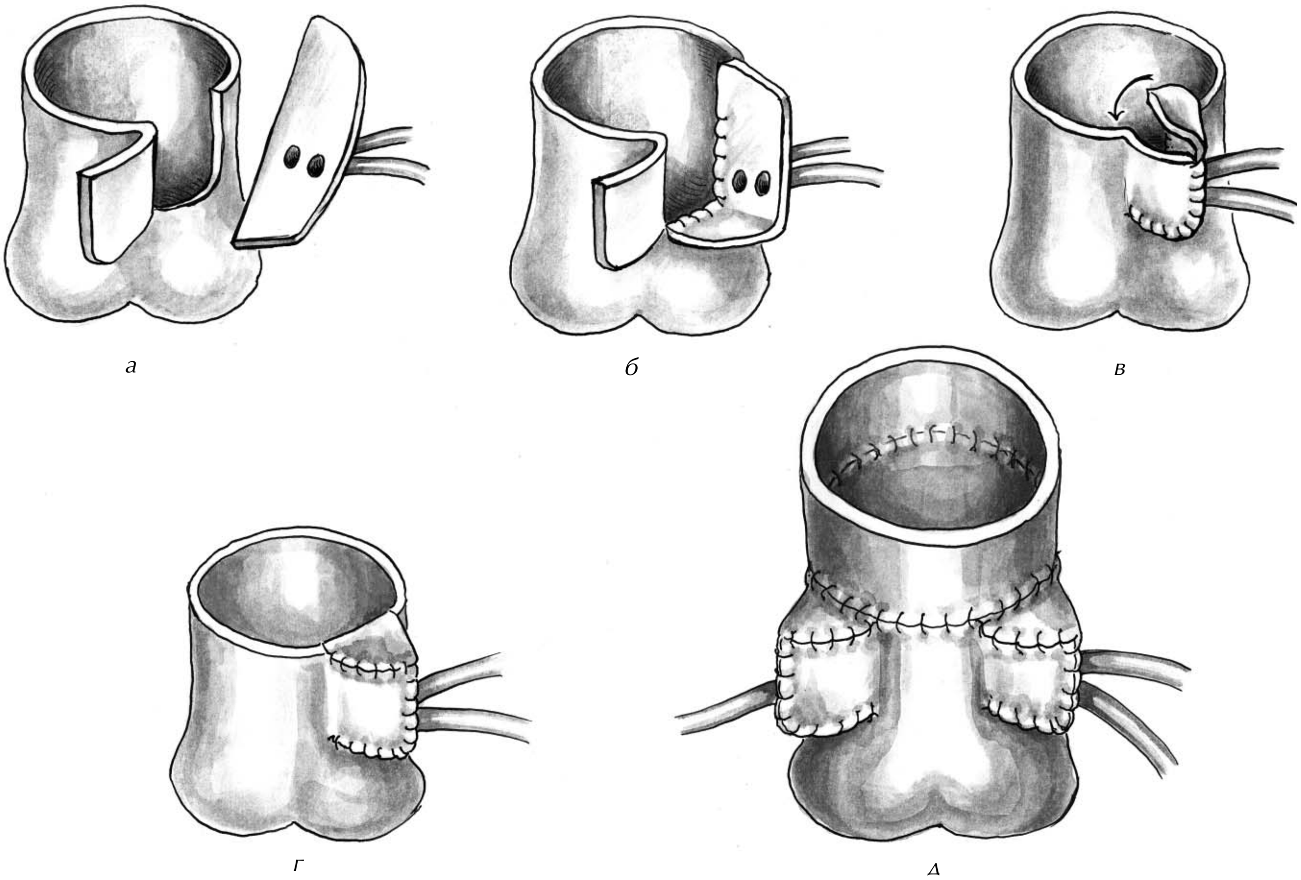


Рис. 36. Пересадка коронарных артерий по методу Yamagiushi и соавторов (2003)

Заключительную часть операции выполняют при восстановленном коронарном кровотоке. Зажим с аорты снимают. Обследуют состояние кровоснабжения всех отделов сердца, заполнение коронарных артерий. При наличии внешних признаков гипоперфузии миокарда проводят ревизию качества транслокации коронарных артерий. При необходимости зажимают аорту, вновь вводят кардиоплегический раствор в корень аорты, распускают шов на легочной артерии и проводят соответствующую коррекцию коронарных анастомозов.

Во время согревания вводят катетер в левое предсердие для мониторирования давления.

Больного отлучают от АИК на фоне кардиотонической поддержки допамином в дозе 5 мкг/кг/мин. Для мониторирования давления и газов венозной крови вводят катетер в ушко правого предсердия.

Завершение операции

После завершения коррекции для мониторирования давления вводят катетеры в ушко левого предсердия и в неолегочный ствол через линию шва. Оба катетера фиксируют к эпикарду проленом 6/0. Пришивают электроды к правым предсердию и желудочку. Проводят предсердную стимуляцию для поддержания синусового ритма 130–150 ударов в минуту. После полного согревания искусственное кровообращение останавливают на фоне инфузии допамина 5–10 мг/кг/мин, при необходимости применяют милринон и адреналин. Тщательно обследуют состояние перфузии сердца.

Признаками ишемии являются бледность миокарда и повышение давления в левом предсердии, которые обнаруживаются раньше, чем изменения на ЭКГ. Повышение давления в левом предсердии более 10 мм рт. ст. свидетельствует скорее о механическом нарушении кровотока по коронарным артериям, чем об исходной несосостоятельности левого желудочка, и требует немедленного возобновления искусственного кровообращения и коррекции качества транслокации коронарных артерий. Дисфункция левого желудочка на фоне нормального коронарного кровотока обычно связана с недостатком массы левого желудочка и может потребовать ранней ЭКМО.

Операции у новорожденных часто осложняются отеком миокарда. В этих случаях прибегают к отсроченному закрытию раны. Грудину не сводят, оставляя распорки из резиновых трубок, для того чтобы края распила грудины не сомкнулись. Рану закрывают пленкой или зашивают мобилизованную кожу с подкожной клетчаткой. Через 2–4 дня рану закрывают полностью в отделении интенсивной терапии.

Гемостаз. Кровотечение является одним из частых осложнений операции артериального переключения. С накоплением опыта проблемы гемостаза становятся редкими. Если кровотечение не удается остановить обычными средствами, возобновляют искусственное кровообращение и при необходимости распускают шов дистального легочного анастомоза, чтобы получить доступ ко всем кровоточащим местам.

Послеоперационный период

Больного доставляют в отделение интенсивной терапии, не прерывая введения релаксирующих средств и искусственной вентиляции. Парциальное напряжение кислорода вначале понижено и постепенно возрастает в течение 12 ч. После операции в течение 9–18 ч сердечный выброс обычно снижен на 10–20%, что сопровождается умеренной олигурией (1 мл/кг/ч) при отсутствии признаков низкого сердечного выброса, таких, как снижение периферической перфузии и гипотензии. Больным назначают минимальные дозы кардиотоников, одновременно продолжая введение периферических вазодилататоров (например, феноксибензамин каждые 8 ч в дозе 0,3–0,5 мг/кг). Путем манипуляции объемной нагрузкой стараются удерживать давление в левом предсердии до 10 мм рт. ст. и артериальное давление не выше 60 мм рт. ст., чтобы не создавать избыточную постнагрузку (> 80 мм рт. ст.), приводящую к растяжению левого желудочка, повышению давления в левом предсердии и развитию митральной недостаточности. Артериальная гипертензия также способствует кровотечению. При отсутствии сердечной недостаточности и кровотечения больного отлучают от ИВЛ, как правило, в течение 48 ч после операции.

У больных, оперированных после 2–3 нед и не имеющих значимого ОАП или динамической обструкции выводного тракта левого желудочка, среднее артериальное давление в течение 2–3 дней удерживают на уровне 40–45 мм рт. ст. при условии, что конечности остаются теплыми. У этих пациентов избегают объемной перегрузки и стараются удержать давление в левом предсердии на уровне 6–8 мм рт. ст., пока не увеличится масса миокарда левого желудочка. Экстубацию производят на 3–6-е сутки после операции. Если при отлучении от вентиляции давление в предсердии становится выше 10 мм рт. ст., больного возвращают на полную вентиляцию и через 2 сут предпринимают новую попытку. Периферические вазодилататоры продолжают вводить в течение 3–4 дней после экстубации.

Осложнения отдаленного периода после операции артериального переключения

Артериальное переключение с максимальным приближением воссоздает нормальные анатомические соотношения. Оно имеет существенное преимущество, так как не сопровождается осложнениями, характерными для внутрикардиальной коррекции гемодинамики. Однако у 5–10% больных развивается СЛА в месте реконструкции, у 5–10% — полная AV-блокада, у 20% — недостаточность аортального клапана как позднее осложнение, особенно у больных после суживания легочной артерии. Причиной аортальной недостаточности могут быть также неравные размеры створок легочного клапана (ставшего системным) и их эксцентрическая коаптация. Как ранним, так и поздним осложнением является обструкция коронарных артерий, которая может привести к ишемии миокарда, инфаркту и даже смерти. Указанные осложнения встречаются все реже по мере совершенствования методики операции и при выраженных нарушениях устраняются хирургическим путем.

Операция Damus–Kaye–Stansel (DKS)

Операция DKS является коррекцией ТМА на уровне магистральных артерий, однако анатомическая конфигурация существенно отличается от нормы. В отличие от артериального переключения, коронарные артерии при ней не перемещаются. Кровь из левого желудочка направляется в аорту путем анастомозирования пересеченного проксимального конца легочного ствола с вырезом в боковой стенке аорты (рис. 37, *а*, *б*). Правый желудочек соединяют с дистальным концом легочной артерии с помощью клапансодержащего кондуита (рис. 37, *в*).

Аортальный клапан удерживается закрытым артериальным давлением в обе фазы сердечного цикла, так как давление в правом желудочке ниже. До разработки надежных методов перемещения коронарных артерий при сложных вариантах их анатомии эта операция была безальтернативной, в частности, при отхождении обоих магистральных сосудов от правого желудочка в сочетании с транспозицией и подлегочным ДМЖП (аномалия Taussig–Bing), когда обе магистральные артерии располагаются «бок о бок».

Доступ, канюляция и проведение искусственного кровообращения идентичны таковым при операции артериального переключения. Дефект межжелудочковой перегородки закрывают через правое предсердие или желудочек таким образом, чтобы левый желудочек опорожнялся в легочную артерию. Легочный ствол пересекают у бифуркации или выше и ниже места суживания легочной артерии. Аорту рассекают поперечно на половину ее окружности в месте, прилежащем к пересеченной легочной артерии. Оба сосуда анастомозируют. Для избежания перегиба используют козырек из дакрона или аутоперикарда. Закрывают ДМЖП через правую вентрикулотомию. Правый желудочек соединяют с дистальной легочной артерией с помощью кондуита.

Операция DKS имеет, по крайней мере, два

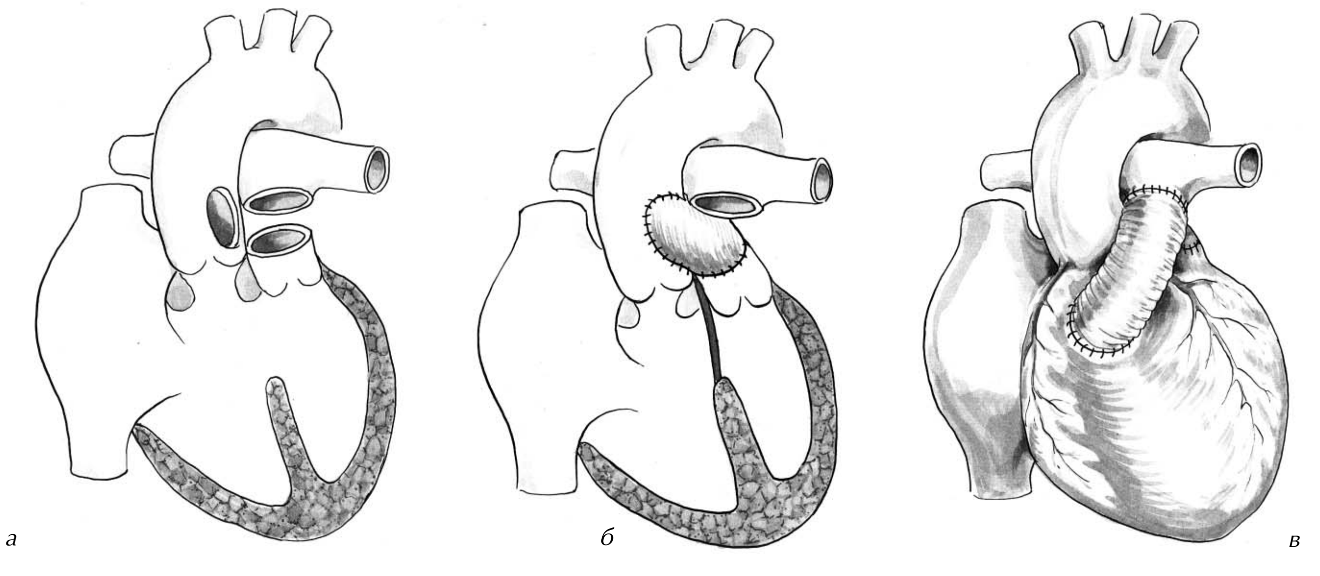


Рис. 37. Операция Damus–Kaye–Stansel

серьезных недостатка: потенциальная опасность тромбоза корня аорты из-за того, что клапан находится в постоянно закрытом состоянии, и наличие кондуита, со временем требующего замены. Таким образом, для коррекции большинства вариантов ТМА операция DKS является не лучшим выбором. В редких случаях, когда d-ТМА с ДМЖП сопровождается тяжелой диффузной гипоплазией аорты, включая аортальный клапан, операция DKS является единственным способом лечения.

Элемент операции DKS — анастомоз легочной артерии с аортой — стал одним из популярных методов обхода субаортального стеноза при единственном желудочке сердца с легочной гипертензией, когда возникает необходимость раннего суживания легочной артерии как условия для последующей операции Fontan.

Хирургическое лечение сложной транспозиции

ТМА, сопровождающаяся другими аномалиями сердца, требует иного подхода, чем простая транспозиция (с интактной межжелудочковой перегородкой). Наиболее типичными сопутствующими пороками, дающими комплексу аномалий наименование «сложная транспозиция», являются:

— ДМЖП;
— ДМЖП с ОБЛС;
— ДМЖП с сужением выводного тракта левого желудочка;
— сужение выводного тракта правого желудочка;
— аномалии AV-клапанов и/или гипоплазия одного из желудочков.

Часть дополнительных пороков можно устранить во время артериальной или венозной коррекции, в других случаях необходимо применить принципиально отличающийся тип вмешательств.

Полная ТМА с ДМЖП

Благодаря более полному перемешиванию крови состояние этих больных лучше, чем пациентов с простой ТМА. Обычно у них наблюдаются легкий цианоз, признаки сердечной недостаточности, застоя в легких, кардиомегалия. Наличие сердечной недостаточности с большой вероятностью указывает на отсутствие обструктивных изменений легочных сосудов. Они развиваются раньше, чем при изолированном ДМЖП, вследствие сочетания легочной гипертензии с артериальной гипоксемией и полицитемией.

Больным с ТМА и сопутствующим ДМЖП рекомендуется операция Jatene в течение первых 3 мес жизни. Несмотря на то что левый желудочек при больших размерах дефекта сохраняет свою мощность благодаря системному давлению в его полости, отсрочка операции может привести к развитию ОБЛС, отставанию в развитии, легочным инфекционным осложнениям и частичному закрытию ДМЖП, ведущему к потере функциональной полноценности левого желудочка. Большинство хирургов, владеющих операциями у новорожденных, не видят преимуществ отсрочки радикальной операции. Суживание легочной артерии показано только у больных с множественными мышечными дефектами, чтобы выиграть время для роста и спонтанного закрытия менее доступных дефектов.

В более поздние сроки показана катетеризация сердца для диагностики выраженности изменений легочных сосудов. При легочном артериолярном сопротивлении, превышающем 8 ед/м^2, операция противопоказана. При сопротивлении 6–8 ед/м^2 решение об операции может быть принято на компромиссной основе при наличии предрасполагающих дополнительных признаков. Некоторые пациенты с высоким легочным сопротивлением могут выжить после операции. Однако болезнь легочных сосудов обычно прогрессирует, приводя к поздним осложнениям и летальности. Таким больным могут быть выполнены паллиативные операции венозного или артериального переключения без закрытия ДМЖП.

При ТМА так же, как и в сердцах с нормальным расположением сосудов, ДМЖП могут быть расположены в различных частях перегородки. Их закрывают, как правило, через предсердие. Некоторые из высоких дефектов стараются закрыть доступом через передний полулунный клапан. При множественных мышечных дефектах может потребоваться комбинированный доступ через предсердие и неолегочный клапан. Разрез правого желудочка изредка применяют у больных с гипоплазией инфундибулярного отдела правого желудочка и ДМЖП (часто сочетающихся с гипоплазией или перерывом дуги аорты). Большие дефекты закрывают заплатами из пластичного материала — аутоперикардом, обработанным глютаральдегидом, или тонкой пластиной Gore-Tex.

Некоторые мышечные дефекты, расположенные у верхушки, не доступны через трехстворчатый клапан. В этих случаях выполняют короткий разрез в апикальной части правого желудочка или разрез типа рыбьего рта на верхушке левого желудочка. На стадии разработки находятся катетерные способы закрытия мышечных дефектов.

Как отмечалось выше, у больных с d-ТМА и гипоплазией или коарктацией аорты имеется большая вероятность подклапанного сужения выводного тракта правого желудочка. Эта обструкция часто не обнаруживается до операции у больных с ДМЖП и ОАП, так как не весь сердечный выброс проходит через выводной тракт. Однако это сужение может проявиться после коррекции порока. В этих случаях рекомендуют вшить небольшую заплату в выводной тракт правого желудочка.

Полная ТМА с ОБЛС

Тяжелая степень ОБЛС развивается на первом году жизни не только у больных с сопутствующим ДМЖП, но и при интактной межжелудочковой перегородке. Этим больным может быть оказана паллиативная хирургическая помощь в виде предсердного или артериального переключения без закрытия межжелудочковой перегородки и создания его при интактной перегородке. Целью паллиативных операций является повышение насыщения артериальной крови кислородом. Персистирующий ДМЖП разгружает левый желудочек при легочном гипертоническом кризе. У больного в этот момент усиливается цианоз, однако отсутствует угроза внезапной смерти от сердечной недостаточности. Техника операций предсердного или артериального переключения не отличается от стандартной, за исключением необходимости дренажа левых отделов сердца (в том числе через легочный ствол) вследствие развития сети бронхиальных коллатеральных артерий.

У больных с интактной межжелудочковой перегородкой создают ДМЖП в апикальной части через короткий разрез в верхушке левого желудочка в участке, свободном от коронарных артерий. Принципиально важно избежать повреждения подклапанного аппарата трехстворчатого клапана, проводя резекцию перегородки под контролем иглы, введенной со стороны левого желудочка в правый. Открытый артериальный проток перекрывают на время перфузии.

По данным Stark и de Leval, после паллиативных операций артериальное насыщение увеличилось в среднем с 63 до 89%, а концентрация гемоглобина снизилась со 194 до 140 г/мл при удовлетворительной физической работоспособности.

Полная ТМА с системной обструкцией

После операции артериального переключения субаортальный конус и дуга аорты оказываются в разных кругах кровообращения. Дуга аорты остается частью системного кровообращения, а субаортальный конус становится подлегочной областью. В связи сэтим резидуальная обструкция дуги аорты создает нагрузку на левый желудочек, что приводит к левожелудочковой недостаточности и неадекватной системной перфузии. Неадекватное устранение субаортального стеноза создает нагрузку на правый желудочек.

Этапное хирургическое лечение

Этапное хирургическое лечение до недавнего времени являлось общепринятой тактикой. Оно сопровождалось высокой летальностью. Согласно многоцентровым данным о результатах лечения неонатальной коарктации, собранным Американским обществом педиатрических кардиохирургов, суммарная летальность составила 19% у детей с ТМА — ИМЖП и ТМА — ДМЖП; среди пациентов с аномалией Taussig–Bing — 50% (42). На первой стадии обструкцию дуги аорты устраняют из левосторонней торакотомии. Попутно производят суживание легочной артерии. Внутрисердечную коррекцию откладывают на несколько месяцев или лет. При двухэтапном подходе общая летальность варьировала от 31 до 64% (43, 44, 45). Обескураживающие результаты связаны главным образом с необходимостью суживания легочной артерии и суммированием летальности на первом этапе лечения, в интервале между операциями и при окончательном вмешательстве. Суживание легочной артерии усиливает смещение инфундибулярной перегородки, которое часто присутствует при ДМЖП, тем самым увеличивая или демаскируя субаортальный стеноз. В последнее время обозначилась тенденция к ***одномоментной анатомической коррекции*** ТМА-комплексов с обструкцией дуги аорты (43, 45, 46). Несмотря на сложность операции и младший возраст детей на момент коррекции, суммарная летальность оказалась ниже. Новый подход к лечению данного сочетания впервые опубликован в 1987 г. (47). Были представлены 5 операций, с одним летальным исходом в результате коагулопатии и одной реоперацией в связи с дистальным рестенозом аорты. В 1993 г. Planche и соавторы (43) сообщили о сравнительных результатах лечения 40 детей с ТМА-ДМЖП и обструкцией дуги аорты. Суммарная ранняя летальность в группе этапного лечения составила 30,7%, а в группе одномоментной коррекции — 14,2%, с одной смертью в отдаленном периоде. Tchervenkov и соавторы (46) к 1997 г. провели 18 одномоментных операций без летальных исходов. Впоследствии и другие авторы представили хорошие результаты у большого количества больных при одномоментном подходе (48–51).

Эти исследования сузили показания к двухэтапному подходу только для случаев множественных ДМЖП, неврологической патологии и полиорганной недостаточности.

Хирургическая техника при отхождении обоих магистральных сосудов от правого желудочка

Операция артериального переключения в настоящее время является методом выбора при двойном отхождении магистральных сосудов с подлегочным ДМЖП (52). Наличие субаортального стеноза создает дополнительные проблемы. Как указывалось выше, субаортальный стеноз обусловлен отсутствием соосности между инфундибулярной и остальной частью перегородки, а также гипертрофией субаортального конуса. Сужение обычно удается устранить резекцией окклюзирующих мышечных элементов инфундибулума с последующим ушиванием разреза правого желудочка (48). В некоторых случаях может оказаться необходимым расширение выводного тракта желудочка заплатой из аутоперикарда или обход сужения клапанным гомолегочным кондуитом (53, 48). Эта техника применима у большинства больных, за исключением случаев крайней гипоплазии субаортальной области и пересечения выводного тракта правого желудочка коронарными артериями. При этом используется принципиально другой тип анатомической коррекции, представляющий собой комбинацию операций Rastelli и Norwood (45). С помощью внутрижелудочковой заплаты через дефект создают туннель между левым желудочком и легочным стволом. Последний пересекают и проксимальный конец анастомозирут с восходящей аортой. Восходящую аорту и дугу реконструируют, используя заплату из легочного гомографта. Выводной тракт правого желудочка реконструируют с помошью клапанного гомолегочного кондуита, соединяющего правый желудочек с дистальным концом легочного ствола. Перед фиксацией кондуита к правому желудочку подаортальный конус закрывают, тем самым устраняя выход из правого желудочка в аорту.

Обструкция дуги аорты

Обструкция дуги аорты представлена перерывом дуги, тубулярной гипоплазией и коарктацией и может быть изолированной или сочетается с субаортальным стенозом. Традиционной техникой коррекции коарктации аорты в сочетании с тубулярной гипоплазией дуги или без нее являются резекция и анастомоз «конец в конец», ангиопластика подключичной артерией и аортопластика заплатой. При сочетании с транспозиционными комплексами коарктацию чаще всего устраняют путем выполнения анастомоза «конец в конец». Гипоплазию дуги корригируют методом расширенного анастомоза нисходящей аорты с нижней поверхностью дуги. Иссекают коарктацию и перидуктальную ткань и, как правило, не применяют инородную заплату. Несмотря на значительное натяжение, это можно осуществить из срединного доступа. Однако сужение проксимальной дуги и восходящей аорты может оказаться вне зоны реконструкции, что требует применения другой техники.

Аортопластику подключичной артерии обычно не применяют при распространении сужения на дугу аорты, и поэтому она не используется при одноэтапной коррекции со срединного доступа.

Tchervenkov и Korkola (53) представили преимущества исключительного использования заплаты из гомолегочного гомографта для аортопластики (см. гл. 55) при одновременной анатомической коррекции транспозиционных комплексов. Этот метод позволяет достичь три важные цели адекватной реконструкции:

- при необходимости продлить пластику дуги как дистально, так и проксимально, чтобы сконструировать аорту адекватных размеров по всей ее длине вне зависимости от исходного диаметра;
- устранить значительное несоответствие размеров между проксимальной неоаортой и дистальной аортой, которое часто имеет место у больных с ТМА–ДМЖП и аномалией Taussig–Bing,
- наложить без натяжения единственный анастомоз между проксимальной неоаортой и расширенной дистальной аортой.

Перерыв дуги аорты, сопровождающий ТМА, может быть устранен прямым анастомозированием, так же как у больных с изолированным перерывом дуги аорты. Оригинальный метод был применен у двух пациентов в 1994 г. (55). Одноэтапная коррекция предусматривала *arterial switch* и обход гипоплазированной дуги путем анастомозирования восходящей аорты с нисходящей «конец в конец» и соединение неоаорты с нижней поверхностью новой аортальной дуги. Этот метод привлекателен тем, что использовались только собственные ткани. Однако неизвестно поведение аорты необычной конфигурации по мере с роста массы тела. Спустя 2 года подобный метод был применен при одноэтапной коррекции аномалии Taussig–Bing с субаортальным стенозом, узкой восходящей аортой и коарктацией (56). Были пересечены магистральные артерии, выполнено перемещение коронарных артерий, после чего резецирована коарктация аорты. Восходящая и нисходящая аорта анастомозированы аналогично описанному выше способу. После подклапанной резекции элементов стеноза выводной тракт правого желудочка реконструирован с помощью клапанного гомографта.

Традиционно реконструкция дуги аорты у новорожденных требовала применения остановки кровообращения в условиях глубокой гипотермии. В последние годы стало очевидным, что остановка кровообращения даже в условиях глубокой гипотермии чревата серьезными неврологическими осложнениями (57). В настоящее время преобладает тенденция отказа от остановки кровообращения в пользу проведения изолированной перфузии мозга и сердца с низкой объемной скоростью (58– 62). В частности, Tchervenkov и соавторы (62) во время реконструкции дуги используют перфузию мозга через безымянную артерию при пережатых сосудах дуги и нисходящей аорты (см. гл. 55). При отсутствии необходимости расширенной пластики аорты ее пережимают между безымянной и левой общей сонной артериями. Это позволяет обеспечить постоянную перфузию миокарда и мозга через безымянную артерию.

Количественные критерии гипоплазии дуги аорты, которые стали общепринятыми ориентирами при принятии решения о необходимости соответствующего вмешательства, разработаны Karl и соавторами (63). Если диаметр поперечной части дуги, измеренный при ЭхоКГ, меньше массы больного в килограммах + 1, она считается гипоплазированной. Например, у ребенка массой 3 кг минимально допустимый диаметр дуги, позволяющий не предпринимать дополнительного вмешательства, равен (3+1) 4 мм. Этот порог является пограничным и хорошо переносимым при изолированной гипоплазии аорты. При коррекции сопутствующих сложных внутрисердечных аномалиий, требующих продолжительной ишемии миокарда и искусственного кровообращения, безопаснее проявить готовность реконструировать дугу при пограничных размерах.

Полная ТМА с ДМЖП и выраженным СЛА

Умеренный стеноз клапана легочной артерии, динамическое сужение или устранимый подлегочный стеноз не препятствуют успешной коррекции по Jatene. При ДМЖП в сочетании с выраженным СЛА производится принципиально иная операция — перемещение потоков крови на желудочковом уровне (операция Rastelli) (рис. 38, *а*, *б*). Кровь из левого желудочка направляют в аорту путем создания внутрижелудочкового туннеля между ДМЖП и аортальным клапаном. Правый желудочек соединяют с легочным стволом экстракардиальным клапансодержащим кондуитом (рис. 38, *в*). Основным недостатком операции этого типа является отсутствие способности роста кондуита по мере увеличения массы тела и его кальцификация с обструкцией в отдаленном периоде, что вызывает необходимость реоперации. В связи с этим операцию обычно откладывают до достижения ребенком 5—10-летнего возраста. Наш опыт реопераций показывает, что обструкция раньше развивается на дистальном и проксимальном концах кондуита, в то время как клапан остается интактным более

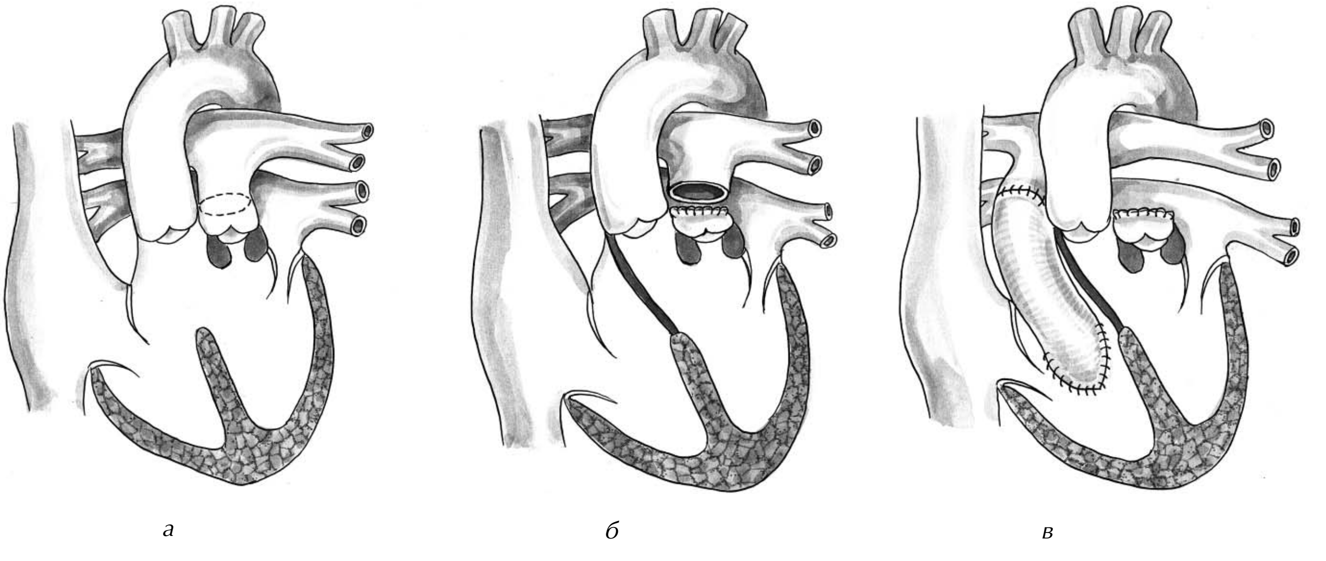


Рис. 38. Схема операции Rastelli

продолжительное время. В последней серии операций мы удлиняем оба конца гомографта аутоперикардиальными манжетами, чтобы избежать прямого контакта собственных тканей с чужеродным материалом. Это, на наш взгляд, смягчает местную хроническую иммунную реакцию и способствует удлинению жизнеспособности кондуита.

Альтернативным методом коррекции ТМА со СЛА, позволяющим избежать использования кондуитов, является прямое соединение легочной артерии с правым желудочком (*réparation á l'etage ventriculaire* — REV), описанное в 1982 г. (64, 65). В настоящее время REV применяется при коррекции и других аномалий вентрикулоартериальной связи. Данная операция позволяет выполнять анатомическую коррекцию порока даже в младенческом возрасте (67). Так как при ней не используются инородные материалы, сохраняется возможность роста желудочко-легочного соединения.

АЛГОРИТМ ПРИНЯТИЯ РЕШЕНИЙ

Выбор операции, время вмешательства и летальность существенно варьируют в зависимости от уровня лечебного учреждения и новаций в развивающейся хирургии. Приводим современную схему принятия тактических решений при различных вариантах порока.

1. **Младенцы с простой формой ТМА (с ИМЖП)**

— Артериальное переключение является операцией выбора, оптимальное время ее выполнения - в первые 2 нед жизни, но не позже 4-недельного возраста. Ранняя хирургическая летальность в клиниках, имеющих опыт, составляет 2–5%. Сумарная 5-летняя выживаемость в среднем равна 85%.

— Если сроки артериального переключения упущены (т.е. после месячного возраста), может быть предпринято двухэтапное лечение. Оно предполагает суживание легочной артерии с межартериальным шунтом или без него и затем артериальное переключение.

— Детям с неблагоприятной анатомией коронарных артерий выполняют операцию переключения на предсердном уровне (операции Senning или Mustard) в возрасте 3–9 мес или артериальное переключение при достаточном опыте выполнения этих операций.

2. **Младенцы с ОАП.**

— При наличии небольшого ОАП тактика та же, что и при ИМЖП. При большом ОАП, протекающем с сердечной недостаточностью, сроки операции могут быть удлинены до 2–3 нед. Риск летального исхода не превышает 5%.

3. **ТМА с изолированным СЛА.**

— Динамическая обструкция выводного тракта левого желудочка не препятствует выполению артериального переключения. Этот тип обструкции разрешается спонтанно после операции.

— Невыраженный анатомический клапанный или подклапанный стеноз устраняется во время операции артериального переключения без увеличения хирургического риска.

— При наличии выраженного СЛА оптимальным вмешательством является операция Senning и хирургическое устранене стеноза в 3–6-месячном возрасте.

4. **ТМА с ДМЖП.**

— При небольшом ДМЖП тактика та же, что и при простой ТМА.

— При наличии большого ДМЖП наиболее распространенной практикой является операция артериального переключения с одновременным закрытием ДМЖП без предшествующего суживания легочной артерии в возрасте 2 нед–2 мес. Риск операции при этом не повышается. Допустимым, но не лучшим методом является операция Senning с одновременным закрытием ДМЖП без суживания легочной артерии в возрасте 3–4 мес.

— Множественный ДМЖП представляет особую, редко встречающуюся патологию. Этим пациентам показано суживание легочной артерии к 3–4 мес жизни, в более позднем периоде — операция Fontan.

— Больным с большим ДМЖП и сопутствующим субаортальным стенозом показана операция артериального переключения с резекцией элементов подклапанного сужения. При диффузной гипоплазии выводного тракта правого желудочка и клапанного кольца аорты показана операция DKS в сочетании с Rastelli в возрасте 1–2 года. Летальность составляет 15–30%.

— При гипоплазии дуги и коарктации аорты предпочтительнее одномоментная реконструкция аорты и артериальное переключение.

— Больным с большим ДМЖП и гипоплазированным правым желудочком или «верхом сидящим» AV-клапаном не может быть выполнена ни одна из приведенных выше операций, так как в первом случае анатомия порока соответствует функционально единственному желудочку сердца, а во втором — разделение левых и правых отделов сердца технически невозможно. Для этого варианта показано раннее суживание легочной артерии и позднее — операция Fontan.

5. ТМА в сочетинии с ДМЖП и СЛА.

— При умеренном стенозе легочной артерии тактика та же, что и при изолированном большом ДМЖП. Может быть также применена коррекция по Senning в 3—9-месячном возрасте.

— При выраженном СЛА с большим ДМЖП в период новорожденности может в случаях выраженного цианоза потребоваться наложение системно-легочного анастомоза. В 3—5-летнем возрасте выполняют операцию Rastelli. Современным стандартом риска при этой операции является летальность около 5%. При неблагоприятных условиях вместо анатомической может быть выполнена гемодинамическая коррекция по Fontan в возрасте 2—4 года.

— Альтернативой операции Rastelli, позволяющей избежать применения экстракардиального кондуита, является операция Lecompte. Ее выполняют в возрасте 6 мес—5 лет с той же степенью хирургического риска, что и операцию Rastelli. Внесердечная часть операции состоит в транслокации отсеченного легочного ствола на переднюю стенку правого желудочка. Этот маневр в зависимости от расположения легочного ствола выполняют с пересечением восходящей аорты (как при операции артериального переключения) или без него.

ОТДАЛЕННЫЙ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД

Операции при ТМА являются жизнеспасающими и в целом дают стабильный долголетний результат. Возможные осложнения отдаленного периода специфичны для различных типов операций. Очень важно их своевременное обнаружение, поэтому пациенты нуждаются в пожизненном систематическом контроле и при необходимости в терапевтическом и хирургическом лечении.

Больным, перенесшим гемодинамическую коррекцию на предсердном уровне, показано наблюдение кардиолога с интервалом обследований 6—12 мес для выявления аритмий, синдрома слабости синусового узла, недостаточности трехстворчатого клапана, правожелудочковой недостаточности.

Для лечения брадитахиаритмий, которые встречаются у половины больных и могут быть причиной смерти в 3—5% всех случаев, показаны антиаритмические медикаментозные средства и при необходимости — имплантация водителя ритма. Недостаточность трехстворчатого клапана может прогрессировать со временем. В этих случаях показаны средства, снижающие постнагрузку. Снижение функции правого желудочка (системного желудочка), которая может развиться со временем, требует ограничения физической активности и медикаментозного лечения диуретиками и гликозидами. Совершенствование операции артериального переключения открыло перспективу конверсии гемодинамической коррекции в анатомическую. Она выполняется в два этапа: первый — суживание легочной артерии для тренировки левого желудочка, второй — операция Jatene и восстановление нормальной конфигурации внутрипредсердных венозных потоков.

После операции артериального переключения осложнений в отдаленном периоде значительно меньше. Кардиологическое наблюдение необходимо для своевременного выявления развития суправентрикулярного стеноза аорты или легочной артерии, ишемии миокарда, инфаркта, дисфункции желудочков, регургитации на полулунных клапанах. Эти осложнения редки и могут быть гемодинамически и клинически значимы. При необходимости выполняют повторные операции.

После операции Rastelli через 5—10 лет могут появиться признаки обструкции кондуита (усиление систолического шума, признаки кальцификации кондуита на рентгенограмме и ЭхоКГ, появление сердечной недостаточности). Возникают показания для катетеризации сердца, и при наличии выраженной обструкции выполняют вмешательство по замене кондуита. Наш опыт реопераций показывает, что обструкция раньше развивается на дистальном и проксимальном концах кондуита, в то время как клапан остается интактным более продолжительное время.

Литература

1. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, et al: Interrupted aortic arch: Surgical treatment. Am J Cardiol 27:200–211, 1971.
2. Rudolph AM, Heymann MA, Spitanas V: Hemodynamic considerations in development of narrowing of the aorta. Am J Cardiol,30:514—525, 1972.
3. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur J: Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 91:566—571, 1986.
4. Yamagiuchi M, Hosokawa Y, Imai Y, et al: Early and midterm results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries in Japan [comments]. J Thorac Cardiovasc Surg 100:261—269, 1990.
5. Yacoub MH, Radley-Smith R: Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. Thorax 33:418—424, 1978.
6. Wernovsky G, Sanders SP: Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. Coron Artery Dis 4:148— 157, 1993.
7. Wernovsky G, Mayer JE Jr, Jonas RA, et al: Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 109:289—301, 1995.
8. Muster AJ, Paul MH, Van Grssndrllr A, Conway JJ. Asymmetric distribution of the pulmonary blood flow between the right and left lungs in d-transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1976;38:352—361.
9. Vogel M, Ash J, Rowe RD. Trotter GA, Rabinovitch M. Congenital unilateral pulmonary vein stenosis complicating transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1984;54:166—171.
10. Lock J, Lucas RV Jr, Amplatz K, Bessinger FB Jr. Silent unilateral pulmonary venous obstruction: occurrence after surgical correction of transposition of the great arteries. Chest t97S;73:224—227.
11. Wernovsky C, Giglia TM, Jonas RA, Mone SM, Colan SD, Wessel DL. Course in the intensive care unit following "preparatory" pulmonary artery banding and aortopulmonary shunt placement for transposition of the great arteries with low left ventricular pressure. Circulation 1992:86(suppl 2):133—139.
12. Leibman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries — anatomy and birth and death characteristics. Circulation 1969;40:237—262).
13. Blalock A, Hanlon C: The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. Surg Gynecol Obstet 90:1, 1950.
14. Barratt-Boyes BG: Cardiac surgery in neonates and infants. Circulation 44:924— 925, 1971.
15. Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM: Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation 43:125—130, 1971 (suppl 5).
16. Castaneda AR, LambertiJ, Sade RM, et al: Open-heart surgery during the first three months of life. J Thorac Cardiovasc Surg 68:719—73 1, 1974.
17. Rashkind WJ, Miller WIN: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. JAMA, 196:991—992, 1966.
18. Senning A: Surgical treatment of transposition of the great vessels. Mal Cardiovasc 6:42 1—433, 1965.
19. Mustard WT: Progress in the total correction of complete transposition of the great vessels. Vasc Dis 3:177—179, 1966.
20. Quaegebeur JM, Rohmer J, Brom AG: Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries. Preliminary report on recent experience. Thorax 32:517—524, 1977.
21. Trusler GA, Williams WG, Izukawa T, et al: Current results with the Mustard operation in isolated transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 80:381—389, 1980.
22. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al: Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 72:364—370, 1976.
23. Yacoub MH, Radley-Smith R, Mac-Laurin R: Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact interventricular septum. Lancet 1:1275—1278, 1977.
24. Izumo S, Nadal-Ginard B, Mahdavi V. Protooncogene induction and reprogramming of cardiac gene expression produced by pressure overload. Proc Natl Acad Sci 85:339, 1988.
25. Jonas RA, Giglia TM, Sanders S, et al. Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. Circulation 80(suppl I):203, 1989.
26. Castaneda AR, Norwood WI, Jonas RA, et al: Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: Anatomical repair in the neonate. Ann Thorac Surg 38:438—443, 1984.
27. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. A new technique without use of prosthetic conduit. J Thorac Cardiovasc Surg 82:629, 1981.
28. Damus PS. Letter to the editor. Ann Thorac Surg 20:724,1975.
29. Kaye MP. Anatomic correction of transposition of the great arteries. Mayo Clin Proc 50:638, 1975.
30. Stansel HC Jr. A new operation for D-loop transposition of the great vessels. Ann Thorac Surg 19:565, 1975.
31. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the Neonate and Infant, WB Saunders company, Philadelphia, 1994.
32. Yacoub MH, Radley-Smith R, Mac Laurin R: Two-stage operation for ana- tomical correction of transposition of the great arteries with intact interventricular septum. Lancet 1:1275—1278, 1977.
33. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP et al. Rapid, two-stage arterial switch for trans- position of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. Circulation 1989; 80(suppl 1): 203—208.
34. Bonhoeffer C Carminati M, Parenzan L, Tynan M. Non-surgical left ventricular preparation for arterial switch in transposition of the great arteries (Letter). Lancet l992;340: 549—550.
35. Nakano H, Ueda K, Saito A, Yokota M, Aoshima M, Shiraishi Y. Beneficial preparatory aortopulmonary shunt for anatomical repair of transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Ann Thorac Surg 1985:40:512—515.
36. Aoshima M, Yokota M, Shiraishi Y, et al. The Blalock-Taussig shunt for simple complete transposition of the great arteries followed by later anatomic correction. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 27:503—505.
37. Mee RBB, Harada Y. Retraining of the left ventricle with a left ventricular assist device (Bio-Medicus) after the arterial switch operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101:171—172.
38. Jenkins KJ, Hanley FL, Colan SD, Mayer JE Jr. Castaneda AR, Wernovsky G. Function of the anatomic pulmonary valve in the systemic circulation. Circulation 1991;84 (suppl 3):173—179.
39. Du Plessis AJ, Jonas RA, Wypig D, et al: Perioperative effects of alpha stat versus pH stat strategies for deep hypothermic cardiopulmonary bypass in infants. J Thorac Cardiovasc Surg 114:991—100!, 1997.
40. Aoki M, Nomura F, Stromski ME, et al: Effects of pH on brain energetics after hypothermic circulatory arrest. Ann Thorac Surg 55:1093—2003, 1993.
41. Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, et al: Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. J Thorac Cardiovase Surg 108:841—854, 1994.
42. Planehe C, Serraf A, Comas JV, et al: Anatomic repair of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and aortic arch obstruction. One- stage versus two-stage procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 105:925—933, 1993.
43. Vouche PR, Trinquet F, Lecompte Y, et al: Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg 96:557—563, 1988.
44. Tchervenkov CI, Tahta SA, Jutras L, et al: Single-stage repair of aortic arch obstruction and associated intracardiac defects with pulmonary homograft patch aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg, 116:897—904, 1998.
45. Tchervenkov CI, Tahta SA, Cecere R, et al: Single-stage arterial switch with aortic arch enlargement for transposition complexes with aortic arch obstruction. Ann Thorac Surg 64:1776—1781, 1997.
46. Moene RJ, Ottenkamp J, Oppenheimer, Dekker A, et al: Transposition of the great arteries and narrowing of the aortic arch. Emphasis on right ventricular characteristics. Br Heart J 53:58—63, 1985.

47. Lacour-Gayet F, Serraf A, Galletti L, et al: Biventricular repair of conotruncal anomalies associated with aortic arch obstruction. 103 patients. Circulation 96:328—334, 1997 (supp 2).
48. Conte S., Lacour-Gayet F, Serraf A, et al:Surgical management of neonatal coarctation. J Thorac Cardiovasc Surg 109: 663—675, 1995.
49. Sandhu SK, Beckman RH, Mosca RS, et al: Single-stage repair of aortic arch ob- struction and associated intracardiac defects in the neonate. Am J Cardiol 75:370—373, 1995.
50. Karl TR, Sano S, Brawn W, et al: Repair of hypoplastic or interrupted aortic arch via sternotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 104:688—695, 1992.
51. Kirklin JW, Blackstone E, Tchervenkov CI, et al: Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patient support, procedural and institutional risk factors. Circulation 86:1501—1515, 1992.
52. Pigott JD, Chin AJ, Weinberg PM, et al: Transposition of the great arteries with aortic arch obstruction. Anatomical re view and report of surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 94:82—86, 1987.
53. Tchervenkov C.I., Korkola S.J. Transposition complexes with systemic obstruction. Pediatric cardiac surgery Annual of the seminars in Thoracic and Cardiovascular surgery, Vol. 4, 2001, pp 71—82.
54. Liddicoat JR, Reddy VM, Hanley FL: New approach to great vessel reconstruction in transposition complexes with interrupted aortic arch. Ann Thorac Surg 58:1146—1150, 1994.
55. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, et al: Taussig - Bing anomaly: Arterial switch versus Kawashima intraventricular repair. Ann Thorae Surg 61: 1330— 1338, 1996.
56. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, et al: Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest of low-flow cardiopulmonary bypass. N Engl J Med 332:549—555, 1995.
57. Asou T, Kado H, Imoto Y, et al: Selective cerebral perfusion technique during aor- tic arch repair in neonates. Ann Thorac Surg 61:1546—1548, 1996.
58. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, et al: Modified Damus-Kaye-Stansel procedure for single ventricle, subaortie stenosis, and arch obstruction in neonates and infants: Midterm results and techniques for avoiding circulatory arrest. J Thorac Cardiovasc Surg 114:718— 726, 1997.
59. Imoto Y, Kado H, Shiokawa Y, et al: Norwood procedure without circulatory arrest. Ann Thorac Surg 68: 59—56 1, 1999.
60. Ishino K, Kawada M, Inc H, et al: Single-stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. Eur J Cardiothorac Surg 17:538—542, 2000.
61. Pigula FA, Nemoto EM, Griffith BP, et al: Regional low-flow perfusion provides cerebral circulatory support during neonatal aortic arch reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 119:331—339, 2000.
62. Tchervenkov CI, Chu LT, Shum-Tim D, et al: The Norwood operation without circulatory arrest: A new surgical technique. Ann Thorac Surg 70:1730—1733, 2000.
63. Karl TR, Sano S, Brawn W, et al: Repair of hypoplastic or interrupted aortic arch via sternotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 104:688—695, 1992.
64. Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, et al. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. J Thorac Cardiovasc Surg, 84: 727—33, 1982.
65. Rubau J, Lecompte Y, Batisse A et.al. Anatomic repair of anomalies of ventriculo-arterial connection (REV). Results of a new technique in cases associated with pulmonary outflow tract obstruction. Eur J Cardio.Thorac Surg 1988; 2:305—11.
66. Black MD, Shukla V, Freedom RM. Ann Thorac Surg. Direct neonatal ventriculo-arterial connections (REV): early results and future implications. 1999; 67:1137—41.
67. Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, Bruniaux J, Touchot A, Planche C. Envolving concepts in the surgical management of transposition of the great arteries. Ann Thorac Cardiovasc Surg 1996:2:109—16.
68. Brawn WJ, Mee RBB. Early results for anatomic correction of transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95:230—8.
69. Gittenberger-de Groot AC, Saue U, Oppenheimer-Dekker A, Quaegebeur J. Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: a morphologic study. Ped Cardiol 1983;4(Suppl 1):15—23.
70. Brown EM, Salmon AP, Lamb RK. Arterial switch procedure without coronary relocation: a late complication. J Thorac Cardiovasc Surg 1996:112:1406—7.
71. Yamagiushi M, Shuntoh K, Fujiwara K, Shinkawa T, Miyazaki T, Kitamura N. "Bay Window" technique for the arterial switch operation of the transposition of great arteries with complex coronary arteries. Ann Thorac Surg 2003; 75:1769—74.
72. Parry AJ, Thurm M, Hanley FL The use of 'pericardiai hoods' for maintaining exact coronary artery geometry in the arterial switch operation with complex coronary anatomy. Eur J Cardiothorac Surg 1999:15:159—65.

АНАТОМИЧЕСКИ КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

(КТМА, L-ТМА)

Корригированная ТМА (КТМА, L-ТМА) относится к наиболее тяжелым врожденным аномалиям сердца. В 1875 г. впервые австрийским патологоанатомом Van Rokitansky в монографии «Defecte der schtidewande des herzenns» описаны два таких случая. Автор, подчеркивая физиологическое направление потоков крови, отметил, что «транспозиция магистральных артерий была корригирована положением межжелудочковой перегородки таким образом, что аорта получает артериальную кровь, а легочная артерия — венозную, несмотря на то, что речь идет о транспозиции магистральных артерий». При этом пороке кровоток имеет физиологическое направление — в легочную артерию поступает венозная кровь, а в аорту — артериальная. В связи с двойной дискордантностью — атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной — в названии порока присутствует термин «корригированная». Висцероатриальное соотношение нормальное: правое предсердие расположено справа от левого предсердия. Правое предсердие опорожняется в левый желудочек через митральный клапан, а левое предсердие — в правый желудочек через трехстворчатый клапан (рис. 1). Во избежание путаницы желудочки удобнее обозначать как «артериальный» (анатомически правый) и «венозный» (анатомически левый), а AV-клапаны как «левый» и «правый».

Кровь из полых вен поступает в правое предсердие, далее через митральный клапан и левый желудочек в легочную артерию. Из легких оксигенированная кровь возвращается в левое предсердие и далее через трехстворчатый клапан поступает в правый желудочек, который нагнетает ее в аорту. Таким образом, КТМА характеризуется инверсией желудочков с предсердно-желудочковыми клапанами по отношению к предсердиям и магистральным сосудам.

Близкими к корригированной транспозиции являются ряд ВПС, в основе которых лежит инверсия желудочков с различными типами вентрикулоартериального соединения (отхождение обоих магистральных сосудов от морфологически правого или левого желудочка, вентрикулоартериальная конкордантность).

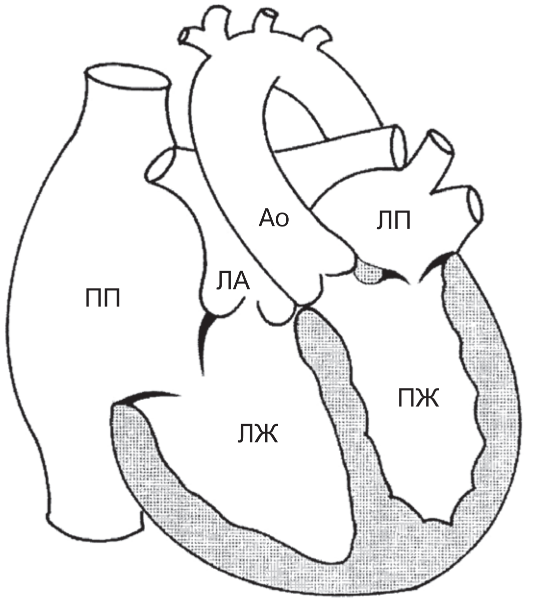


Рис. 1. Схема врожденной КТМА. Атриовентрикулярное и вентрикулоартериальное соединения дискордантны

ЧАСТОТА

Частота КТМА, по анатомическим материалам Abbott (1936), составляет 4,9%, Gibson и Gliffon (1938) нашли ее в 8,6% случаев всех ВПС. Частота этого порока, по данным клинических исследований, составляет 0,4–0,6% всех ВПС (1–6).

Изолированная форма КТМА сердца диагностируется редко из-за бессимптомного течения этого варианта патологии и составляет 1–2% всех случаев этого порока. Поэтому при патологоанатомических исследованиях неосложненная форма КТМА встречается гораздо чаще, чем в клинической практике (7–9). Первые наблюдения, описанные Rokitansky, были, скорее всего, изолированными, поскольку отсутствует упоминание о сопутствующих внутрисердечных аномалиях.

ЭМБРИОЛОГИЯ

Существует ряд гипотез, объясняющих механизмы эмбрионального развития сердец с КТМА (10–15). Согласно одной из наиболее принятых, нарушение взаимоотношения желудочков происходит на стадии «петлеобразования» эмбриональной сердечной трубки. Последняя изгибается влево (L-петля), а не вправо (D-петля). Первичный AV-канал соединяется только с той частью желудочковой петли, из которой в дальнейшем разовьется морфологически левый желудочек. Развитие анатомически правого желудочка зависит от комплекса пока еще не известных процессов, которые предполагают, что в результате расширения AV-канала одна из вновь разделенных предсердных камер может быть соединена с более дистальной частью эмбриональной сердечной трубки, из которой возникнет трабекулярный компонент правого желудочка.

Инверсия желудочков, сочетающаяся с транспозицией больших сосудов, обусловлена одним эмбриологическим нарушением — инверсией бульбовентрикулярной петли, и никаких других нарушений в развитии не происходит. Инверсия сердечной петли с нормальным разделением трункоаортального мешка должна неизбежно привести к транспозиции больших сосудов.

Аномалии вращения сердца всегда сопровождаются инверсией желудочков. При нормальном развитии сердца, когда сердечная петля изгибается вправо, верхушка сердца расположена слева. При КТМА, когда сердечная петля как бы перевернута, развитие сердца должно переместить его верхушку вправо (16), поэтому в основе формирования КТМА однозначно лежит аномалия вращения сердечной петли. Корригированную транспозицию, наблюдаемую при левосформированном право- и леворасположенном сердце, не следует рассматривать как результат синоаурикулярной инверсии. Эти случаи порока следует расценивать как результат бульбовентрикулярной инверсии у пациентов с обратным формированием и расположением внутренних органов, которые являются редким вариантом нормального развития.

АНАТОМИЯ

При нормальном расположении предсердий (*situs solitus*), которое чаще всего наблюдается у пациентов с КТМА, имеется L-перекрест желудочков и L-позиция аорты (17,18). Анатомически левый желудочек чаще всего расположен справа, а анатомически правый желудочек — слева, таким образом, митральный клапан находится справа, а трехстворчатый клапан, соответственно, слева. Левый желудочек расположен несколько кзади и ниже правого. При обратном расположении предсердий (*situs inversus*) наблюдается зеркально противоположное взаимоотношение.

Правое предсердие, которое имеет обычную конфигурацию, соединяется через митральный клапан с праворасположенным желудочком. Последний имеет две папиллярные мышцы: одна расположена спереди, другая сзади. Верхние 2/3 перегородки этого желудочка сглажены, наджелудочковый гребень отсутствует. Эта камера имеет все характерные анатомические признаки левого желудочка, но расположена справа.

В отличие от нормальной анатомии левого желудочка, при КТМА имеется фиброзный митрально-легочный контакт. Из этого желудочка отходит легочная артерия, которая располагается позади, справа и параллельно аорте на всем ее протяжении, не перекрещиваясь.

Левое предсердие также имеет обычную конфигурацию. Через трехстворчатый клапан оно соединяется с левосторонним желудочком, который расположен спереди и имеет все анатомические черты правого желудочка: наджелудочковый гребень, разделяющий его полость на приточный и выводной отделы, небольшой валик передней папиллярной мышцы, выраженную трабекулярность. Инфундибулярный отдел желудочка отделяет трехстворчатый клапан от аортального: отсутствует аортально-трехстворчатый контакт. На морфологии правого желудочка отражается системная нагрузка — гипертофия стенок и инфундибулярного отдела. Из левостороннего желудочка отходит аорта, которая идет спереди, слева и параллельно легочному стволу на всем его протяжении.

Клапан легочной артерии вклинивается между митральным и трехстворчатым клапанами (19). Эта особенность характерна для КТМА в большей степени, чем для полной транспозиции, и более выражена, чем расположение аортального клапана в нормальном сердце. Клапан легочной артерии расположен справа и сзади по отношению к аортальному. Полулунные створки истончены и часто срастаются между собой, иногда образуя одностворчатый клапан. В 50% случаев имеется анатомическая обструкция выводного тракта венозного желудочка и в 25% она гемодинамически значимая.

Клапанный или подклапанный легочный стеноз (рис. 2) отмечается у половины больных с КТМА, главным образом в сочетании с ДМЖП. Изолированный стеноз редок. Обструкция, преи-

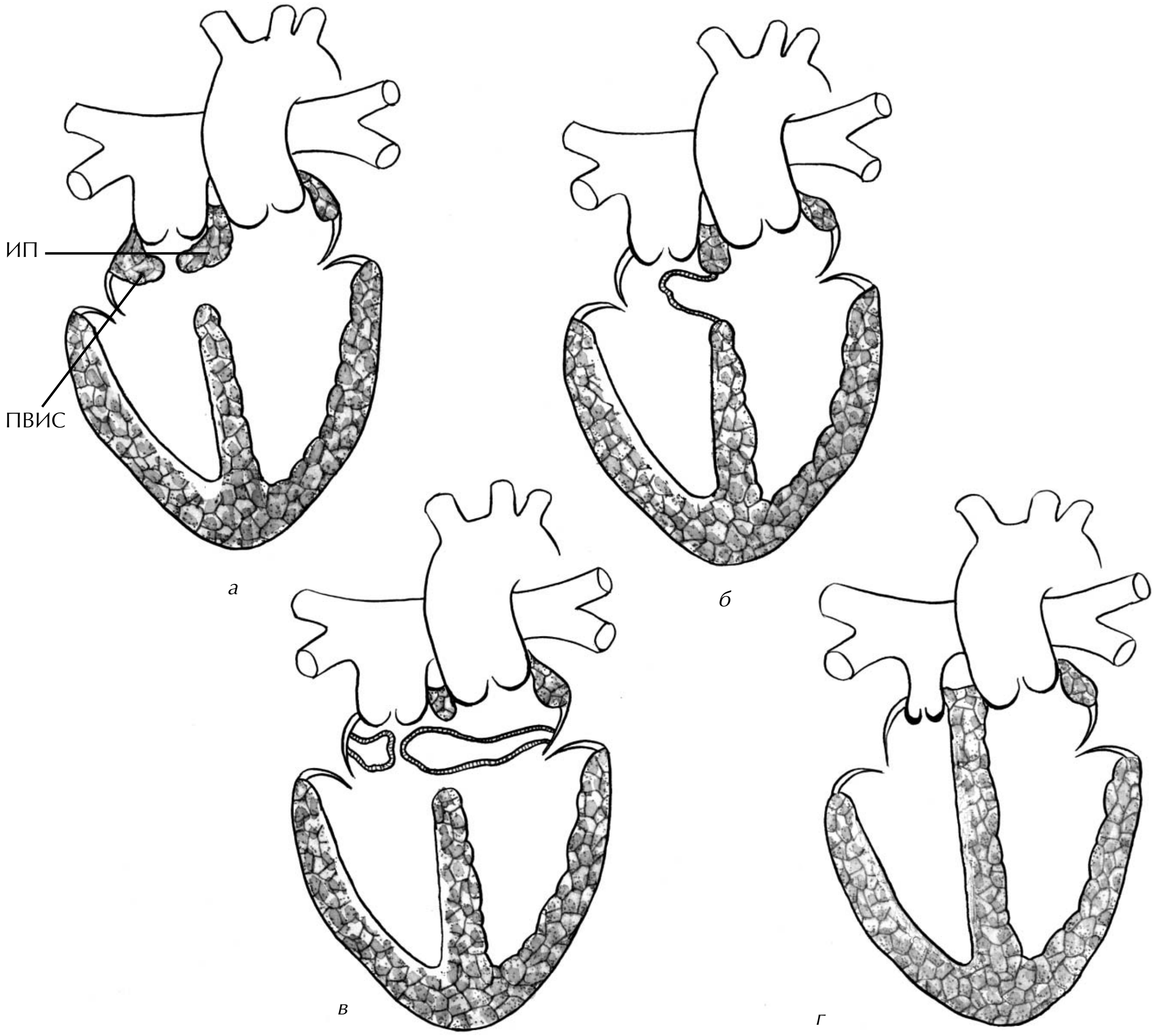


Рис. 2. Различные формы сужения легочного выводного тракта при КТМА: *а* — мышечное туннелевидное сужение, образованное инфундибулярной перегородкой (ИП) и свободной стенкой левого желудочка или правой вентрикулоинфундибулярной складкой (ПВИС); *б* — подлегочное сужение, созданное аневризмой мембранозной перегородки, выпячивающейся в левый желудочек; *в* — свободно флотирующая фиброзная ткань, исходящая из AV-клапанов; *г* — сужение легочного клапана

мущественно подклапанная, создается фиброзно-мышечным гребнем или наростом ткани эндокардиальных подушечек и чаще всего представляет собой длинный, узкий фиброзно-мышечный туннель. Среди других причин обструкции встречаются истинная аневризма мембранозной перегородки в задней части выводного тракта, гипоплазия ствола и кольца, фиброзные изменения створок клапана, а также пролабирование через ДМЖП створки трехстворчатого клапана (20, 21).

Аортальный клапан, как правило, не изменен и смещен влево. Аорта находится в передней позиции (SLL, по классификации Van Praagh) (16, 22). Иногда она может быть справа и спереди легочного ствола (SLD), что связано с ротацией выводного отдела. При *situs inversus* аорта смещена вправо (IDD) (23).

В связи с вклинением клапана легочной артерии ***митральный клапан*** смещен кпереди по отношению к кольцу легочного клапана. В результате клапан легочной артерии прикрыт септальной створкой митрального клапана. Последний ротирован таким образом, что его септальная створка является фиброзным продолжением легочного клапана, поэтому ее можно назвать «легочной» створкой и она расположена сзади, в то время как «муральная» створка расположена спереди. Короткие папиллярные мышцы начинаются от переднелатеральной свободной стенки желудочка, поэтому они могут быть повреждены при выполнении вентрикулотомии. На их расположение указывает прямая борозда, пересекающая левый желудочек и соответствующая прохождению передней нисходящей коронарной артерии. Более крупные папиллярные мышцы отходят от заднелатеральной свободной стенки желудочка.

Трехстворчатый клапан обычно расположен в сагиттальной плоскости. Септальная створка занимает более медиальное и переднее положение, чем в норме. В 90% случаев отмечается нарушение его строения. Чаще всего наблюдается дисплазия створок с аномальными, укороченными хордами, прикрепляющимися к септальной и задней створкам. Недостаточность трехстворчатого клапана может быть чисто функциональной вследствие аномального расположения его в системном круге, однако могут иметь место и анатомические причины. Реже встречается истинная аномалия Эбштейна с характерным смещением места прикрепления перегородочной и задней створок с патологией подклапанного аппарата: короткие толстые хорды, удерживающие септальную и заднюю створки, крепятся к задней стенке желудочка. Однако, в отличие от аномалии Эбштейна, атриализация части правого желудочка и стеноз клапана наблюдаются редко (24–26). Известно, что аномалия Эбштейна является пороком трехстворчатого клапана, поэтому патология Эбштейна системного клапана встречается только при КТМА.

Фиброзное кольцо трехстворчатого клапана слабое, предрасположенное к растяжению (27). Папиллярные мышцы в правом желудочке в отличие от левого исходят из его свободной стенки и межжелудочковой перегородки. Поэтому при возникновении недостаточности клапана и дилатации полости створки подтягиваются хордальным аппаратом в разные стороны, увеличивая степень недостаточности. В некоторых случаях клапан с подклапанным аппаратом в виде наездника смещен и нависает (*override*) над мышечным или приточным ДМЖП (28). Из 60 оперированных нами пациентов клапан-наездник встретился у одного больного.

Положение трехстворчатого клапана в системном желудочке в условиях высокого давления является причиной его недостаточности у 26–50% больных и очень редко — стеноза.

К анатомическим особенностям КТМА относится необычное расположение ***межпредсердной и межжелудочковой перегородок***, за исключением тех случаев, когда легочный, митральный и трехстворчатый клапаны расположены близко друг к другу и сочленены правым фиброзным треугольником. Прикрепление межпредсердной перегородки к фиброзному скелету сердца смещено вправо по отношению к месту прикрепления межжелудочковой перегородки. Это приводит к тому, что AV-узел, расположенный в типичном месте, не может достичь нижележащей межжелудочковой перегородки.

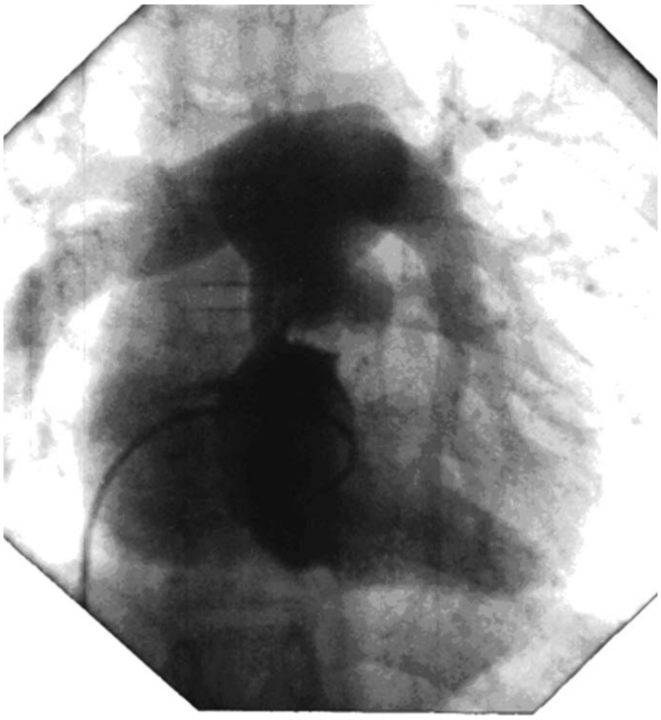


Рис. 3. Левая вентрикулограмма, демонстрирующая изолированное подлегочное сужение, создаваемое аневризмой мембранозной перегородки. Дефект наполнения в выводном отделе морфологически левого желудочка. Выраженная постстенотическая дилатация легочного ствола. Вторичное контрастирование левых отделов сердца

Большая часть мышечной межжелудочковой перегородки расположена в сагиттальной плоскости и видна в переднезадней (точнее, в передней левой косой) позиции во время ангиографии. Аномальное расположение межжелудочковой перегородки приводит к увеличению ее мембранозной части. Довольно часто она аневризматически выпячивается, создавая обструкцию выводного тракта венозного желудочка (рис. 3).

Атриовентрикулярный узел и пучок Гиса. Необычная анатомия проводящей системы предрасполагает к спонтанной блокаде. Синусовый узел расположен нормально. Атриовентрикулярный узел, как обычно, локализуется впереди устья коронарного синуса на верхушке треугольника Коха, однако в связи с неправильным расположением межжелудочковой перегородки от него очень редко отходят ветви пучка Гиса (29–35).

При situs solitus всегда имеется дополнительный передний (верхний) AV-узел (30, 36). Он расположен между кольцом митрального клапана и основанием правого ушка. Удлиненная часть общего пучка после прободения фиброзного треугольника (образующего митрально-легочный фиброзный контакт) пересекает переднюю стенку выводного тракта анатомически левого желудочка поверх кольца легочной артерии (рис. 4). Затем он спускается субэндокардиально по левой (со стороны левого желудочка) стороне межжелудочковой перегородки, где делится на левую переднюю, заднюю и правую ножки на уровне перехода мембранозной части межжелудочковой перегородки в мышечную. Он расположен субэндокардиально и часто имеет вид бледной борозды. Правая ветвь пучка Гиса (в виде одного волокна) пересекает гребень мышечной части перегородки и направляется к левой поверхности межжелудочковой перегородки, т.е. со стороны правого желудочка, возле места отхождения папиллярных мышц конуса, затем идет вниз по септальной борозде до разделения на отдельные волокна. Левая ветвь пучка Гиса (в виде нескольких волокон) от узла спускается по септальной поверхности левого желудочка.

При наличии мембранозного ДМЖП общий пучок Гиса проходит близко к его передневерхнему и передненижнему краям (см. рис. 4). В нормальном сердце он следует вдоль задненижнего края дефекта.

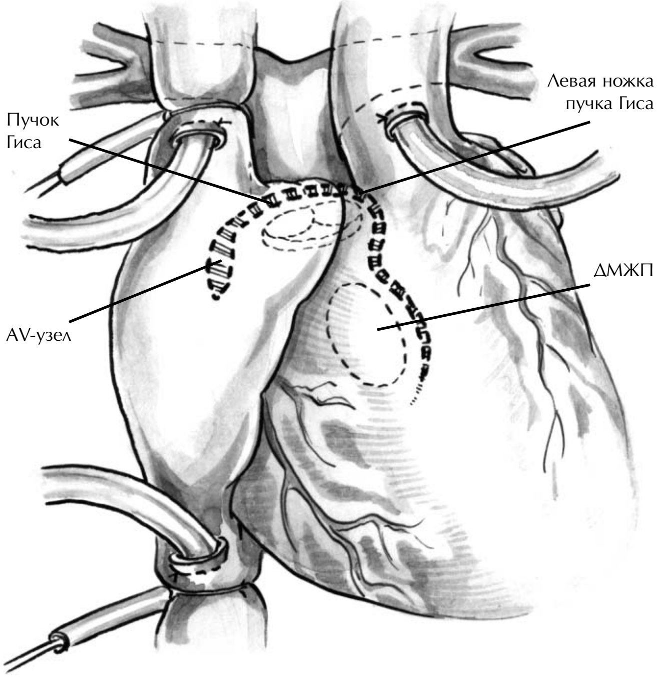


Рис. 4. Анатомия проводящей системы при *situs solitus* КТМА с ДМЖП. Атриовентрикулярный узел расположен выше, чем в норме. Прободающий пучок Гиса проходит спереди клапана легочной артерии, и его ножки проходят по верхнему и переднему краям со стороны правостороннего митрального клапана

Фиброзная ткань в месте соединения AV-узла с AV-пучком, обычно истонченная при КТМА, является причиной спонтанного возникновения AV-блокады при этом пороке. При врожденной полной блокаде имеется нарушение анатомической связи между AV-узлом и пучком Гиса.

Иногда ветви пучка отходят как от нормального (заднего) AV-узла, так и от переднего, образуя массив проводящих волокон, окружающих кольцо клапана легочной артерии.

Анатомия ***коронарных артерий*** соответствует анатомии желудочков, которые ими кровоснабжаются. Таким образом, левая коронарная артерия и ее передняя нисходящая и огибающая ветви кровоснабжают анатомически левый желудочек, а правая коронарная артерия, ее конусная и задняя нисходящие ветви осуществляют кровоснабжение правого желудочка. Отхождение же коронарных артерий от аорты при КТМА отличается от нормального (рис. 5). Расположенная справа левая коронарная артерия отходит от правого заднего синуса и проходит спереди кольца клапана легочной артерии, после чего делится на левую переднюю нисходящую и огибающую ветви. Огибающая ветвь проходит по передней поверхности ушка правого предсердия по предсердно-желудочковой борозде (рис. 6).

Правая коронарная артерия отходит от правого заднего синуса и идет по AV-борозде и передней поверхности ушка правого предсердия. Анатомия коронарных артерий при КТМА имеет особо важное значение при хирургических вмешательствах,

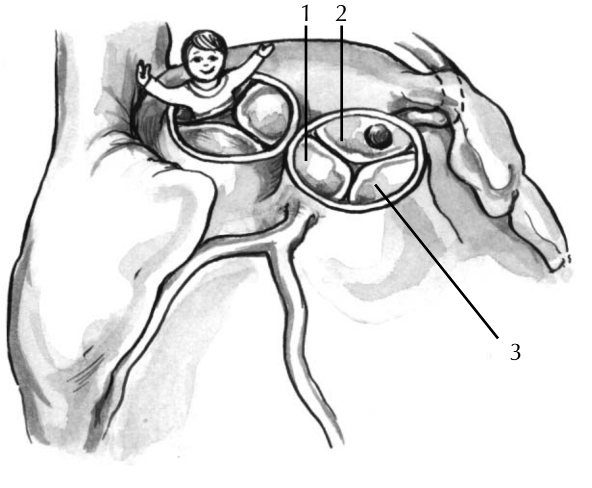


Рис. 5. Терминологическое обозначение аортальных синусов Вальсальвы при КТМА: 1 — правый задний аортальный синус, 2 — левый задний аортальный синус, 3 — передний аортальный синус

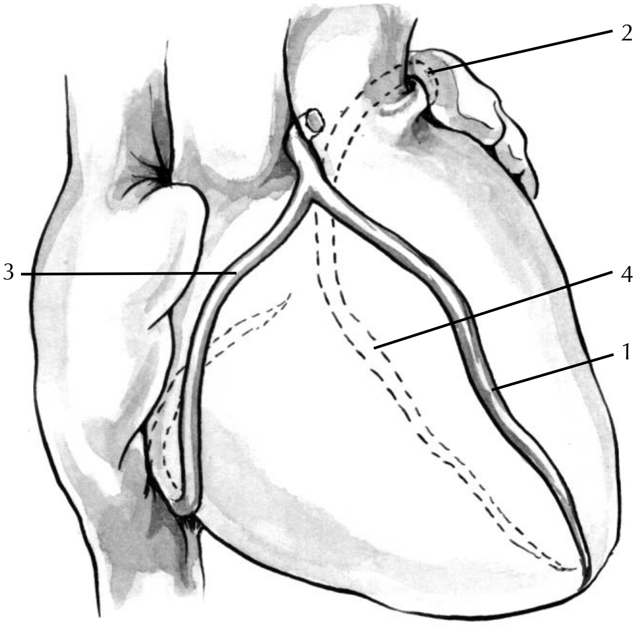


Рис. 6. Морфологическое распределение коронарных артерий при КТМА (*situs solitus*) (1— передняя нисходящая ветвь, 2 — огибающая ветвь, 3 — правая коронарная артерия, 4 — задняя нисходящая ветвь)

ибо их локализация определяет возможность применения различных хирургических доступов к сердцу. Так, топография огибающей ветви левой коронарной артерии, пересекающей легочный ствол, обусловливает применение иной хирургической тактики при легочном стенозе, чем в подобных случаях при нормальном сердце.

ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК В СИСТЕМНОМ КРОВООБРАЩЕНИИ

Исследователей давно интересует вопрос: способен ли морфологически правый желудочек функционировать в качестве системного в течение длительного времени? Ведь он отличается от левого по многим анатомическим и функциональным параметрам — конфигурации желудочка, анатомии трехстворчатого клапана, месту крепления папиллярных мышц, кровоснабжению одной коронарной артерией — в отличие от левого, который имеет двухкоронарную систему (22). В то же время многие авторы сообщают о долгожителях с КТМА, обратившихся к врачам по несердечным причинам (7, 37–49). Эти случаи доказывают, что правый желудочек может функционировать как системный в течение многих лет. С помощью радиоизотопных методов исследования функции желудочка рядом авторов показана сохранность правого желудочка (50–53). Из клинического опыта очевидно, что у пациентов с двойной дискордантностью имеется предрасположенность к сократительной дисфункции. Методом сканирования было обнаружено, что при отсутствии дополнительных пороков часто встречается обратимая и фиксированная ишемия миокарда с нарушением движения стенки (54). У молодых пациентов фракция выброса правого желудочка нормальная, а у старших – снижена. Интересно, что показатели сократимости у неоперированных пациентов с КТМА были более близки к норме, чем у перенесших физиологическую коррекцию.

КТМА с выраженной гипоплазией желудочков

При этом казуистическом сочетании межжелудочковая перегородка нередко расположена горизонтально, в отличие от типичной сагиттальной ориентации (55). При недоразвитии системного правого желудочка следует ожидать смещения «верхом сидящего» трехстворчатого клапана с мышечным приточным ДМЖП или стенозом левого AV-отверстия. Гипоплазия анатомически левого желудочка реже встречается при КТМА и сопровождается аномалией митрального клапана. Пациентам с этой патологией нельзя выполнять двухжелудочковую коррекцию. Они подлежат этапным вмешательствам на пути к окончательной операции Fontan.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

КТМА у большинства пациентов сочетается с другими пороками, которые непосредственно являются причиной обращения за хирургической помощью.

Наиболее частым из них (75–80%) является ДМЖП. Как правило, он располагается в мембранозной части перегородки, распространяясь кпереди или кзади по направлению к AV-клапану.

Второй по частоте порок (35–71%) — обструкция путей оттока из венозного желудочка — очень редко наблюдается в изолированном виде: менее 20% случаев, в основном в сочетании с ДМЖП.

Третье место среди сопутствующих КТМА пороков занимает недостаточность левого AV-клапана — анатомически трехстворчатого клапана, функционирующего в условиях системного давления. Частота сопутствующей недостаточности артериального AV-клапана составляет 26–46%.

Нарушения ритма сердца наблюдаются у 5–40% больных (56–58). Их частота увеличивается с возрастом. Они проявляются в виде полной AV-блокады, блокады правой и/или левой ножки пучка Гиса. У 5–10% пациентов полная AV-блокада отмечается уже при рождении.

Эти четыре аномалии настолько часто сопровождают КТМА, что их можно рассматривать как неотъемлемую часть порока. Реже встречаются ДМЖП, коарктация аорты, ОАП, особенно при атрезии легочной артерии, недостаточность аортального клапана, недостаточность митрального клапана, гипоплазия венозного желудочка, смещенный и «верхом сидящий» митральный и трехстворчатый клапаны (59), перерыв дуги аорты, аортальный клапанный и субаортальный стеноз. Патология митрального клапана встречается гораздо реже, чем трехстворчатого. Обычно это аномалии количества створок и подклапанного аппарата, реже наблюдаются дисплазия, общее AV-отверстие, стеноз и расщепление створок. При КТМА изредка наблюдалась атрезия аорты, сопровождающаяся массивной регургитацией системного AV-клапана и тяжелым истончением миокарда правого желудочка (27, 60–63).

КЛИНИКА

Клиника КТМА не столько зависит от самой аномалии, сколько от сопутствующих внутрисердечных пороков. Корригированная транспозиция магистральных артерий была впервые диагностирована в 1956 г. Helmhzol и соавторами (17). Более подробное описание клинических проявлений появилось через год в статье Anderson (64).

Клиническое течение изолированной формы КТМА

Течение изолированной КТМА обычно благоприятное, отсутствуют какие-либо жалобы больных, их физическое развитие расценивается как нормальное. По мнению Stanger, это один из вариантов нормального сердца (65). Изолированную КТМА или с минимальными сопутствующими пороками случайно обнаруживали у людей в 5-й, 6-й, 7-й и 8-й декадах жизни. Остается неизвестным, умирают ли пациенты с изолированной формой КТМА в младенческом и детском возрасте. Без сомнения, полная AV-блокада сердца может быть причиной внезапной смерти в любом возрасте, даже во внутриутробном периоде. Развитие клинических симптомов у этой группы пациентов связано со следующими факторами:

- возникновением или прогрессированием с возрастом AV-блокады вследствие врожденной аномалии проводящей системы сердца или замещения на протяжении жизни проводящих волокон фиброзной тканью. Согласно гистологическим исследованиям миокарда Ким и соавторов (66), у 3 больных с КТМА в возрасте старше 15 лет во всех препаратах обнаружены различной степени выраженности зоны периваскулярного и интерстициального склероза;
- возникновением и прогрессированием недостаточности системного AV-клапана, наблюдаемым у 35–82% больных (67–70);
- снижением сократительной способности правого желудочка, имеющего неестественную для системной нагрузки конфигурацию и кровоснабжение.

Так как системный желудочек при КТМА менее толерантен к недостаточности клапана, чем венозный, прогрессирование регургитации и последующая недостаточность системного желудочка наступают раньше, чем это бывает при поражении митрального клапана. Причина подобного различия, скорее всего, связана с анатомическими особенностями строения как самих желудочков, так и соответствующих клапанов.

Prieto (23) изучил функцию системного AV-клапана у 40 пациентов с КТМА. Длительность наблюдений колебалась от 7 до 36 лет, в среднем 20 лет. Коррекцию порока провели 21 пациенту, 19 — не были прооперированы или перенесли закрытые процедуры. Только одним независимым фактором риска летальности было наличие умеренной или выраженной недостаточности системного желудочка. Во всей когорте больных 20-летняя выживаемость без недостаточности левого AV-клапана составила 93%, а с недостаточностью клапана — только 49%. Несмотря на то что фракция выброса системного желудочка не увеличивается при нагрузке, функциональная способность правого желудочка в отсутствие недостаточности трехстворчатого клапана обеспечивает полноценную продолжительную жизнь (71).

Huntha и соавторы (72–74) описали естественное течение КТМА у 107 пациентов, проходивших обследование и лечение в течение 30-летнего периода — с 1951 по 1985 гг. Снижение выживаемости пациентов в этой серии коррелировало только с недостаточностью левого AV-клапана. Эти авторы сообщили о 70% выживаемости в течение 5 лет и 64% — в течение 10 лет.

Уникальная анатомия проводящей системы сердца является причиной AV-блокады у 10% пациентов с корригированной транспозицией. В течение 20 наблюдений у 30–45% пациентов спонтанно развилась блокада III степени (74). Показано, что в этой популяции полная блокада возникает с частотой 2% в год.

Под нашим наблюдением находились 12 пациентов с изолированной формой КТМА в возрасте от 8 мес до 71 года. Полная AV-блокада сердца выявлена у 7 (58,3%) пациентов в возрасте от 8 до 43 лет. При рождении, как следовало из анамнеза, блокада отсутствовала. Время ее возникновения практически совпадало с обращением в институт. Блокада сердца развилась в детском возрасте лишь у 2 (16,7%) больных. У остальных (83,3%) она появилась во 2, 3, 4-й и 5-й декадах жизни. Всем пациентам с блокадой имплантирован водитель ритма. Недостаточность системного AV-клапана выявлена у 10 (83,34%) больных. У 6 больных она была минимальной, у 2 — умеренной и у 2 — выраженной. У пациентов старше 20 лет фракция выброса системного желудочка была сниженной (42,7±0,9%), с худшими показателями у лиц более старшего возраста. Коррекция недостаточности клапана с помощью кольца Карпентье выполнена только у пациентки 43 лет. Несостоятельность клапана была обусловлена расширением фиброзного кольца при неизмененных створках.

Таким образом, прогрессирующее ухудшение качества жизни у больных с изолированной формой КТМА обусловлено недостаточностью системного желудочка и полной AV-блокадой. Сочетание этих осложнений является причиной быстрого ухудшения показателей гемодинамики, развития застойной сердечной недостаточности и смерти.

Connolly и соавторы (68) изучали течение беременности у женщин с двойной дискордантностью. У 22 женщин было 60 беременностей, в 50 случаях закончившихся рождением живых детей (83%). В 11 случаях имело место прерывание беременности. Не было смертей, связанных с беременностью.

Клиническая картина при сочетании КТМА с ВПС

Клиническая картина КТМА с ВПС обусловлена типом порока и степенью гемодинамических расстройств. Гемодинамические нарушения определяют продолжительность жизни. В отличие от обычного изолированного ДМЖП в нормальном сердце, при ДМЖП с КТМА у больных на первом году жизни симптомы отсутствуют. Это объясняется сопутствующим нерезким функциональным или органическим подлегочным стенозом. При отсутствии стеноза и большом ДМЖП может развиться застойная сердечная недостаточность, рано развивается легочная гипертензия. При резком стенозе с цианозом клиника напоминает таковую при тетраде Фалло. Недостаточность левого AV-клапана проявляется так же, как и митральная недостаточность в нормальном сердце.

У больных часто имеется сердечный горб или деформация грудной клетки по типу куриной груди. Обычно такие больные жалуются на одышку, сердцебиение, быструю утомляемость при физической нагрузке, иногда на колющие боли в области сердца.

Таким образом, КТМА является тяжелой патологией, отличающейся многообразием клинических проявлений и отсутствием патогномоничных для нее признаков. Поэтому, как остроумно высказались независимо друг от друга van Praagh и Warnes, только условно можно назвать этот порок корригированным (75, 76).

ДИАГНОСТИКА

Инструментальные методы исследования

Обследование пациентов следует проводить последовательно, раскрывая характер формирования и расположения сердца в грудной клетке, наличие инверсии желудочков, тип вентрикулоартериального соединения, присутствие сопутствующих внутрисердечных пороков и характер нарушений гемодинамики. Распознавание КТМА возможно только на основании трактовки совокупности всех результатов неинвазивных и инвазивных методов исследования. При этом специфичность и достоверность разных диагностических признаков различна: одни критерии играют вспомогательную роль, другие — определяющую. Именно поэтому придается такое большое значение всем диагностическим методам, несущим объективную информацию о морфологических и функциональных изменениях сердца.

Электрокардиография. На поверхностной ЭКГ при КТМА диагностической ценностью обладают три признака:

1) нарушение проводимости и ритма сердца;
2) характерное изменение комплекса *QRS* и зубца *T*, присущее данному пороку;
3) изменение зубца *P* и комплекса *QRS*, обусловленное имеющимися сопутствующими аномалиями (77–80).

Характерным признаком КТМА является отклонение электрической оси сердца влево. Механизм подобного отклонения оси сердца влево до конца не ясен, во всяком случае не указывает на переднелевую фасцикулярную блокаду, так как левая ножка пучка Гиса расположена в правой половине сердца. Отклонение электрической оси сердца влево иногда сочетается с пикообразной формой зубцов *Q* в отведениях II, III и aVF, в большинстве, а возможно, и во всех грудных отведениях.

Перегрузка оказывает влияние не только на отклонение оси сердца, но также и на форму комплекса *QRS*. При выраженном стенозе легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой ЭКГ-признаки могут проявляться в отведении $V_{1\ qR}$ и $V_{6\ rS}$. Нерестриктивный ДМЖП с большим лево-правым сбросом сочетается с эквибифазным комплексом *RS* в отведении $V_{3\text{-}4}$ и с увеличением зубцов *R* без зубцов *Q* в отведении $V_{5\text{-}6}$. Положительные зубцы *T* регистрируются во всех грудных отведениях более чем в 80% случаев, что является следствием расположения инвертированных желудочков «бок о бок» (81–83).

Более чем у 75% пациентов с КТМА всех возрастных категорий имеется AV-блокада различной степени выраженности — от удлинения интервала *PQ*, преходящей блокады 2:1 и до полной AV-блокады (84, 85). Со временем у одного и того же пациента степень блокады может изменяться.

В отличие от нормы, при КТМА в результате инверсии правой и левой ветвей пучка Гиса возбуждение межжелудочковой перегородки распространяется справа налево и сзади кпереди, таким образом зубец *Q* в отведении $V_{5\text{-}6}$ отсутствует и очень часто регистрируется в отведении $V_{1\text{-}3}$ (86–88).

Фонокардиограмма. При КТМА II тон часто не имеет второго компонента, что указывает на более синхронное сокращение желудочков, в отличие от нормального сердца, и это является характерным признаком данного порока.

Рентгенографическое исследование позволяет заподозрить корригированную транспозицию по характерной конфигурации сердечной тени. В связи с левосторонним расположением аорты левый контур сосудистого пучка представлен сплошной линией, I и II дуга не дифференцируются. Обращает на себя внимание неопределенное положение верхушки сердца (декстрокардия, мезокардия, левокардия) (рис. 7).

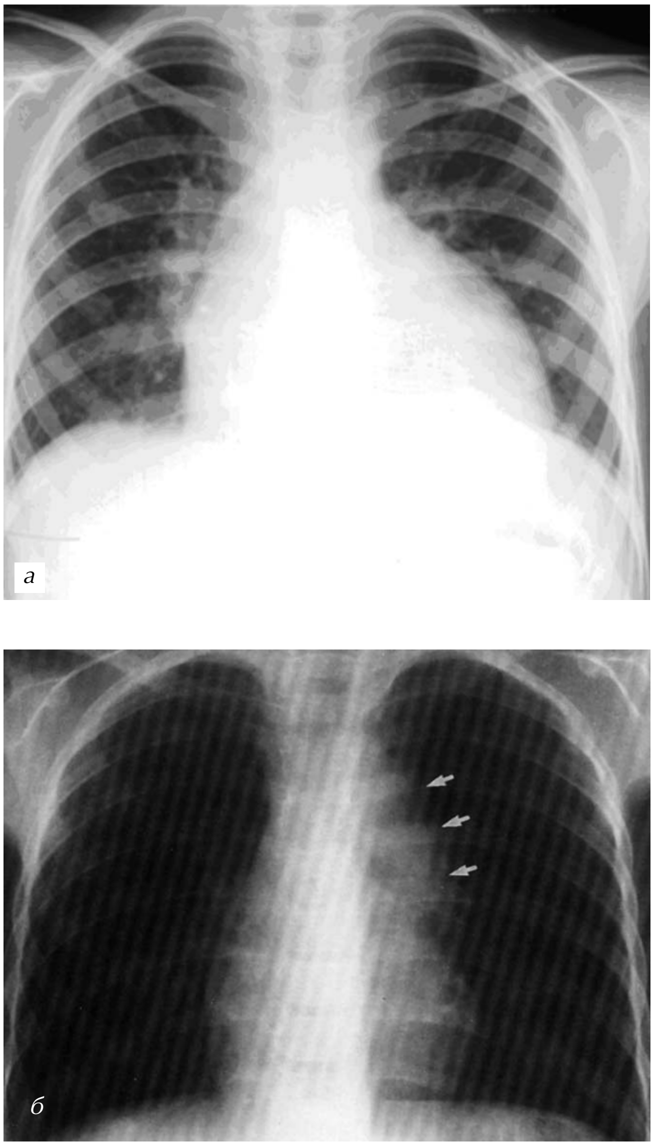


Рис. 7. Рентгенограмма грудной клетки больных с корригированной транспозицией без внутрисердечных пороков (*а*) и с умеренной недостаточностью левого AV-клапана (*б*). Левопозиция аорты отмечена стрелками

При выраженной недостаточности системного AV-клапана размеры сердца резко увеличены. Усиленный рисунок легочных полей обусловлен застоем в малом круге кровообращения. Характерным признаком КТМА является узкий сосудистый пучок. У большинства больных наблюдается расширение левого предсердия в виде большого шаровидного образования как следствие недостаточности артериального желудочка.

Эхокардиографическое исследование позволяет точно поставить ранний диагноз КТМА. В комплексе диагностических методов ЭхоКГ стала основным инструментом при этом пороке.

ЭхоКГ-диагностика КТМА сердца базируется на идентификации инверсии желудочков по характерным морфологическим признакам (рис. 8): расположению митрального клапана спереди и трехстворчатого клапана сзади; левой позиции аорты по отношению к легочному стволу; наличию межжелудочковой перегородки, исключающей единственный желудочек сердца.

Для морфологически левого желудочка характерно наличие AV-клапана, который прикрепляется к межжелудочковой перегородке на более высоком уровне по сравнению с другим AV-клапаном. Клапан имеет две створки и две комиссуры. В диастолу часто отмечается симптом рыбьего рта. Для клапана характерно парное расположение папиллярных мышц и хорд, которые прикрепляются исключительно к свободной стенке желудочка,

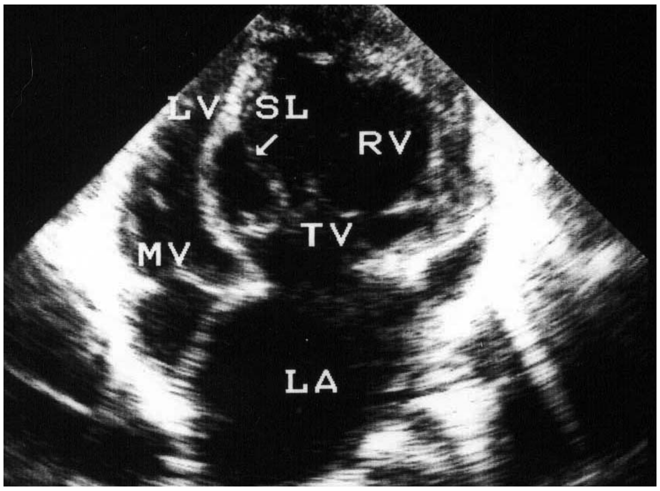


Рис. 8. Эхокардиограмма при КТМА. Левое предсердие (LA) открывается в морфологически правый желудочек (RV) через трехстворчатый клапан (TV) (SL — септальная створка)

имеющего овальную или эллипсовидную конфигурацию, а также фиброзная связь между AV-клапаном и магистральным сосудом.

Левый AV-клапан имеет треугольную форму с тремя комиссурами, множественными хаотично расположенными папиллярными мышцами с прикреплением хорд к межжелудочковой перегородке. Желудочек серповидной формы, с грубыми трабекулами на верхушке и срединным валиком. Фиброзная перемычка между клапаном и магистральной артерией отсутствует.

При исследовании магистральных артерий оценивается их взаимное расположение, а также место отхождения. В нормальном сердце имеется спиральное взаиморасположение или перекрест магистральных артерий. По короткой оси определяются эхо-срезы аорты и ствола легочной артерии. При КТМА окружность аорты расположена спереди и слева от ствола легочной артерии. Модифицированная длинная ось двухмерной ЭхоКГ демонстрирует параллельное расположение магистральных артерий.

Дефект межжелудочковой перегородки обычно нерестриктивный и перимембранозный. Он частично занимает перегородку выводного тракта желудочка. При двухмерной ЭхоКГ иногда трудно определить морфологический тип СЛА, но можно установить обструкцию, вызванную фиброзной мембраной или подвижной фиброзной заслонкой. Можно также диагностировать стеноз клапана легочной артерии.

Катетеризация сердца и ангиокардиография полостей сердца позволяют определить аномальную архитектуру сердца, уточнить сопутствующие внутрисердечные пороки, получить данные о состоянии гемодинамики.

При проведении катетера отмечается характерное его положение в легочном стволе, которое обусловлено особым взаиморасположением приточного и выводного отделов венозного желудочка. Заднемедиальная позиция катетера является полезным ориентиром, но не абсолютным подтверждением КТМА.

Венозная катетеризация сердца, определяющая с большой точностью локализацию нижней полой вены и правого предсердия, позволяет провести дифференциацию с предсердным изомеризмом. Отсутствие нижней полой вены с *azygos*-продолжением, наличие билатеральной верхней полой вены, выявление ТАДЛВ указывают на предсердную изомерию, что исключает диагноз КТМА.

Ангиокардиография. Идентификация правого и левого предсердия проводится путем определения морфологии предсердной тени, но в основном на основании морфологии предсердных ушек. Правое предсердие удлиненное, а его ушко имеет характерную треугольную форму с широким основанием и тупой верхушкой. Левое предсердие имеет треугольную форму с плоской крышей, в отличие от правого; ушко вытянутое, пальцеобразное, с узким устьем.

Взаимоотношение желудочков варьирует в зависимости от степени ротации сердца. При селективной ангиокардиографии отчетливо выявляются признаки бульбовентрикулярной инверсии. В переднезадней проекции венозный желудочек имеет овальную форму, гладкие внутренние контуры и хвостообразный выступ по направлению к верхушке сердца, т. е. признаки, характерные для левого желудочка (рис. 9). Из него контрастируется легочный ствол, располагающийся медиально. В боковой проекции венозный желудочек расположен спереди, а его выводной отдел и легочный ствол направлены кзади.

Системный желудочек в переднезадней проекции имеет грушевидную форму с выраженной трабекулярностью внутренней поверхности, а также конусный выводной отдел и наджелудочковый гребень, т.е. признаки, характерные для правого желудочка (рис. 10). Из системного желудочка отходит восходящая аорта, которая занимает крайнее левое положение и образует левую дугу (рис. 11).

Устье аорты отделено от остальной части желудочка инфундибулярным отделом и расположено выше, чем в нормальном сердце. Восходящая часть аорты образует верхний сегмент по левому контуру сердца. Устье легочной артерии располагается значительно ниже, чем в здоровом сердце. Видно зеркальное расположение коронарных сосудов.

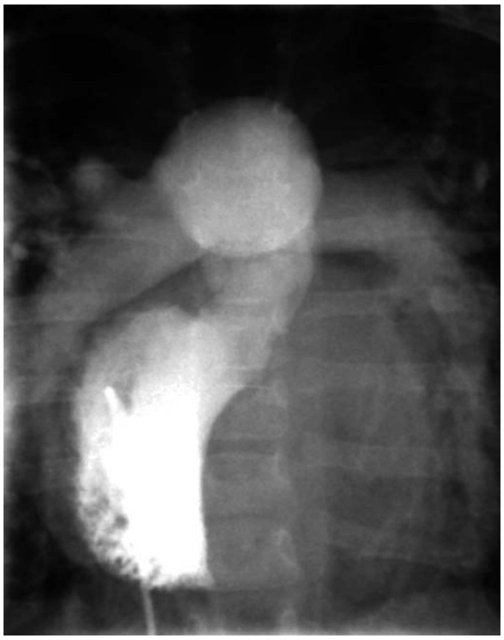


Рис. 9. Вентрикулограмма венозного морфологически левого желудочка. Декстромезокардия. Межжелудочковая перегородка ориентирована сагиттально

При исследовании в боковой проекции приточная часть системного желудочка расположена сзади, выводной отдел направлен вперед и восходящая часть аорты находится спереди. Оба магистральных сосуда идут параллельно, клапан легочной артерии расположен ниже клапана аорты.

Необходимость проведения ангиокардиографии возникает для диагностики легочной гипертензии и определения величины ЛСС, а также выявления деформации ветвей легочной артерии после шунтирующих операций.

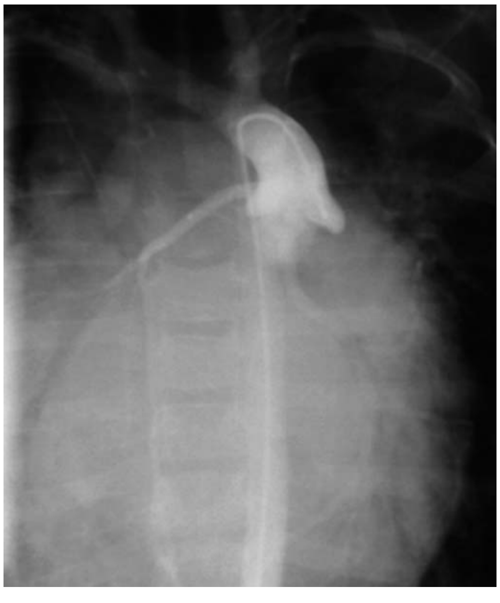


Рис. 11. Аортография. Восходящая аорта расположена высоко слева

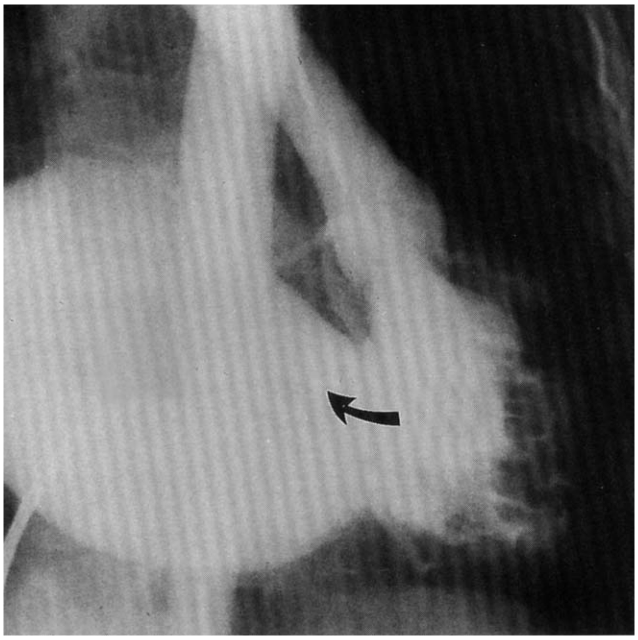


Рис. 10. Контрастное вещество введено в системный морфологически правый желудочек (ПЖ). Выраженная недостаточность AV-клапана с регургитацией в резко расширенное левое предсердие (ЛП)

ДОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ И ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИЯМ

Новорожденные с дуктусзависимым легочным кровотоком нуждаются в безотлагательном начале инфузии простогландина для поддержания проходимости артериального протока вплоть до наложения системно-легочного анастомоза. Аналогичные действия предпринимают у младенцев с тяжелой коарктацией аорты или перерывом дуги. Прогноз в этой подгруппе детей гораздо менее благоприятный из-за предрасположенности к анатомическим и функциональным нарушениям системного AV-клапана. Назначение дигоксина еще более оправдано у этой категории пациентов, чем у больных с нормальным сердцем.

Системно-легочный анастомоз показан при тяжелом цианозе или гипоплазии одного из желудочков для дальнейшего этапного лечения функционально единственного желудочка. При наличии большого ДМЖП и застойной сердечной недостаточности в целях отсрочки корригирующей операции показано суживание легочной артерии. Выраженную недостаточность трехстворчатого клапана, как правило, не пытаются корригировать в младенческом возрасте из-за ее невысокой эффективности, необходимости протезирования и большого хирургического риска. Адекватным вмешательством является анатомическая коррекция путем двойного переключения на артериальном и предсердном уровнях.

Международным стандартом хирургической тактики являются радикальные вмешательства в течение первого—второго года жизни из-за прогрессирования цианоза и недостаточности трехстворчатого клапана.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Паллиативные операции

Системно-легочный анастомоз

Лучшим доступом для выполнения системно-легочного анастомоза является срединная стернотомия, обеспечивающая удобный подход к сосудам дуги и ветвям легочной артерии вне зависимости от положения дуги и распределения ветвей. После стернотомии срединным разрезом открывают перикард и выделяют безымянную и подключичную артерии. При *situs solitus* легочный ствол находится позади и справа от аорты. Правую легочную артерию выделяют между аортой и верхней полой веной. У детей младше 3 мес используют протез диаметром 3,5 мм из Gore-Tex. Протез пришивают «конец в бок» к основанию подключичной артерии в месте ее отхождения от безымянной артерии. Дистальный конец шунта пришивают к правой легочной артерии около легочного ствола (рис. 12, *а*).

У новорожденных артериальный проток не перевязывают, оставляя для спонтанного закрытия после отмены инфузии простогландина. При большом протоке его лигируют для предупреждения гиперволемии легких, низкого диастолического давления и некротического энтероколита. Перикард закрывают не полностью для профилактики скопления жидкости и тампонады.

Суживание легочного ствола

Операция способствует снижению легочного кровотока и увеличению системного. Достигается улучшение состояния без сложного внутрисердечного вмешательства, которое может быть отложено на несколько месяцев.

Операцию выполняют из срединного доступа (рис. 12, *б*), так как легочная артерия располагается позади аорты. Для предупреждения миграции тесьмы выделяют короткий участок легочного ствола чуть ниже отхождения ветвей. Ширина тесьмы должна быть 4 мм, что служит той же цели. Смещение тесьмы до уровня клапана может деформировать створки и препятствовать выполнению последующей анатомической коррекции. Покрытый силиконом плетеный дакрон является идеальным материалом, поскольку он не растягивается, не прилипает к стенке легочной артерии и легко удаляется во время коррекции.

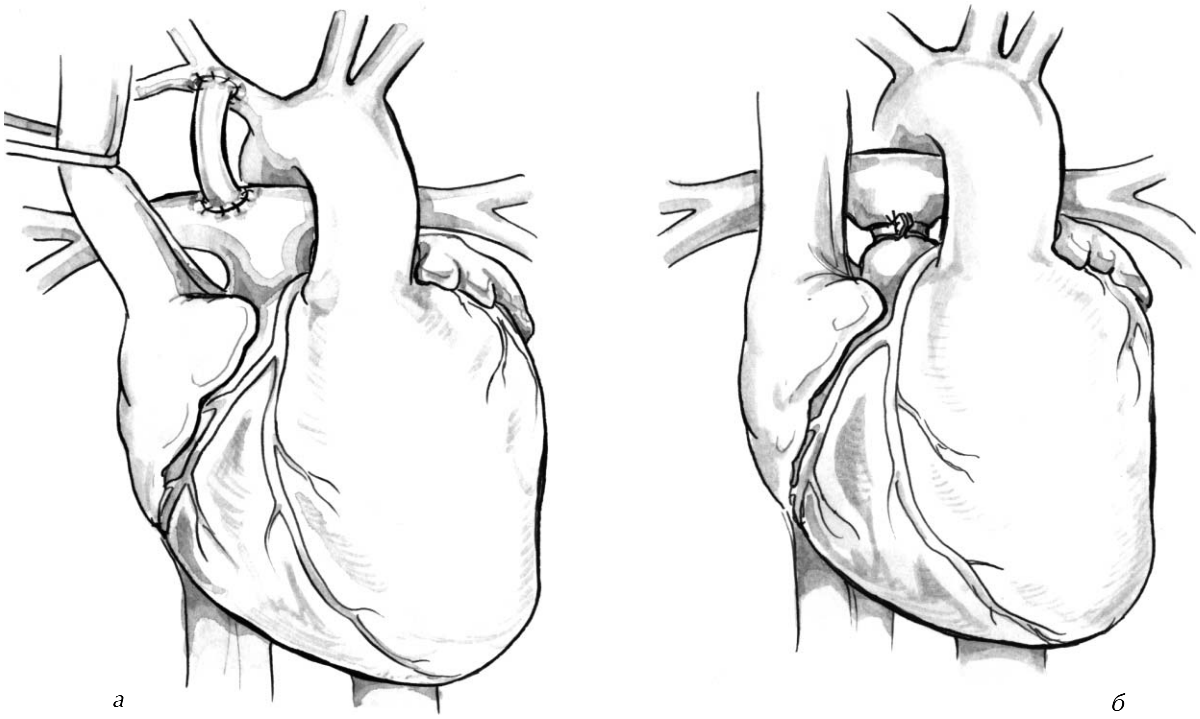


Рис. 12. Паллиативные операции: *а* — модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig при СЛА с цианозом; *б* — суживание легочной артерии при отсутствии стеноза

Применяют два метода суживания легочной артерии. Согласно первому, тесьму затягивают под контролем давления в дистальной легочной артерии, составляющем приблизительно 50% системного. Артериальное насыщение кислородом должно превышать 80%. Второй метод, описанный Albus и соавторами для разных пороков, предусматривает расчет необходимой длины окружности тесьмы по формуле: 20–22 мм + 1 мм/кг массы младенца в возрасте до 6 мес. Необходимо контролировать газы крови по пульсоксиметру, добиваясь насыщения более 80%, поскольку содержание кислорода в артериальной крови зависит от сердечного выброса, гематокрита и величины ЛСС.

Тесьму необходимо фиксировать к адвентиции легочной артерии, чтобы она не смещалась и не деформировала ветви легочных артерий.

Устранение сопутствующих пороков (физиологическая коррекция)

При КТМА операции обычно предпринимаются по поводу ДМЖП, СЛА и недостаточности системного AV-клапана в различных сочетаниях. Эти вмешательства носят паллиативный характер, так как не устраняют ведущую аномалию — инверсию желудочков. Поэтому ликвидация гемодинамических проявлений сопутствующих пороков, по существу, является *физиологической*, а не анатомической коррекцией. В настоящее время, когда широкое распространение получила *анатомическая* коррекция, показания к традиционным операциям ограничены наличием небольшого ДМЖП и ДМЖП с декстрокардией, при которой инфундибулярный отдел анатомически правого желудочка располагается непосредственно позади грудины и существует потенциальная возможность сдавления кондуита.

Доступы к внутрисердечным структурам

Выбор доступа определяется индивидуальной анатомией и видом порока, подлежащего устранению. При лево- или мезокардии наиболее удобным является доступ через правое предсердие. Дефект исследуют через митральный клапан, который не всегда обеспечивает хороший доступ к желудочку по сравнению с нормально расположенным трехстворчатым клапаном. Техника выполнения аналогична той, которую обычно используют при закрытии ДМЖП по типу AV-канала. У пациентов с декстрокардией и *situs solitus* ДМЖП недостижим со стороны правого предсердия из-за нависания желудочков. В этих случаях, если не удается ротировать сердце влево, дефект можно экспонировать через разрез морфологически левого желудочка (89–91). Обеспечение этого доступа затрудняется прохождением коронарных артерий и прикреплением сосочковой мышцы митрального клапана к передней стенке левого желудочка. Место безопасного разреза полезно контролировать пальцем, введенным в полость желудочка. Это позволяет найти пространство между двумя папиллярными мышцами и сделать разрез между ними от основания желудочка до верхушки.

Представляет интерес альтернативный метод закрытия ДМЖП через обычно расширенную у старших пациентов аорту (92, 93). При этом доступе снижается частота возникновения полной блокады, так как заплата на перегородке находится со стороны анатомически правого желудочка. Не приобрели последователей авторы доступа через легочный ствол (94) из-за отсутствия преимуществ перед более удобными подходами к дефекту.

При *situs inversus*, а также в тех случаях, когда дополнительно требуется протезирование системного AV-клапана, дефект закрывают из левостороннего доступа через левое предсердие. Доступ к дефекту осуществляют через трехстворчатый клапан, что способствует снижению частоты ятрогенной блокады сердца.

Следует избегать разреза инфундибулярного отдела правого желудочка, так как при этом типе вмешательств он остается системным.

Коррекция КТМА с ДМЖП

До 1987 г. больных с КТМА и сопутствующими аномалиями лечили, используя стандартные закрытые и открытые операции. На ранних этапах младенцам с большим ДМЖП выполняли процедуру суживания легочной артерии, а позднее — дебандаж с пластикой дефекта (95). Некоторые хирурги в конце 1970-х годов внедрили одноэтапную операцию закрытия ДМЖП (96). Эти вмешательства сопровождались почти неизбежным возникновением AV-блокады до тех пор, пока de Leval, на основании данных Anderson и соавторов (30) об особенностях локализации AV-узла и пучка Гиса у больных с КТМА, не внедрил идею закрытия ДМЖП со стороны анатомически правого желудочка (97–99). Передний AV-узел располагается впереди легочного клапана. Отходящий от него пучок Гиса появляется в венозном желудочке и спускается вниз вдоль переднего края дефекта (рис. 13), поэтому швы, фиксирующие заплату в этой области, должны накладываться со стороны системного желудочка. Вдоль оставшегося края дефекта линию шва ведут со стороны венозного желудочка. Если дефект трудно экспонировать через отверстие митрального клапана, можно улучшить доступ путем отсечения задней створки митрального клапана, отступя 1–2 мм от клапанного кольца. Заднюю створку восстанавливают непрерывным швом.

Интраоперационное повреждение специализированной проводящей системы может возникнуть во время выполнения левой вентрикулотомии, однако оно обусловлено не собственно разрезом желудочка, а непосредственной травмой правой или левой ветви пучка Гиса (100, 101).

Частота развития AV-блокады, в частности после закрытия ДМЖП, составляет, по разным сообщениям, 24–67% (102–105). Несмотря на технические предосторожности, угроза возникновения ятрогенной блокады сохраняется. В маленьком сердце труднее избежать повреждения проводящей системы, поэтому многие хирурги предпочитают оперировать младенцев в два этапа, выполняя сначала суживание легочной артерии, а в более позднем периоде коррекцию порока (64).

Коррекция стеноза или атрезии легочной артерии

Пациентам грудного возраста в качестве первого этапа лечения выполняют системно-легочный анастомоз с последующей полной коррекцией в более старшем возрасте (20, 96, 106, 107). Ее объем включает окклюзию анастомоза, закрытие ДМЖП заплатой и устранение СЛА. Обычно операцию откладывают как минимум до 2-летнего возраста.

Устранение СЛА является непростой задачей, поэтому хирурги часто принимают компромиссные решения о сохранении небольшого остаточного сужения. Способы устранения сужения ле-

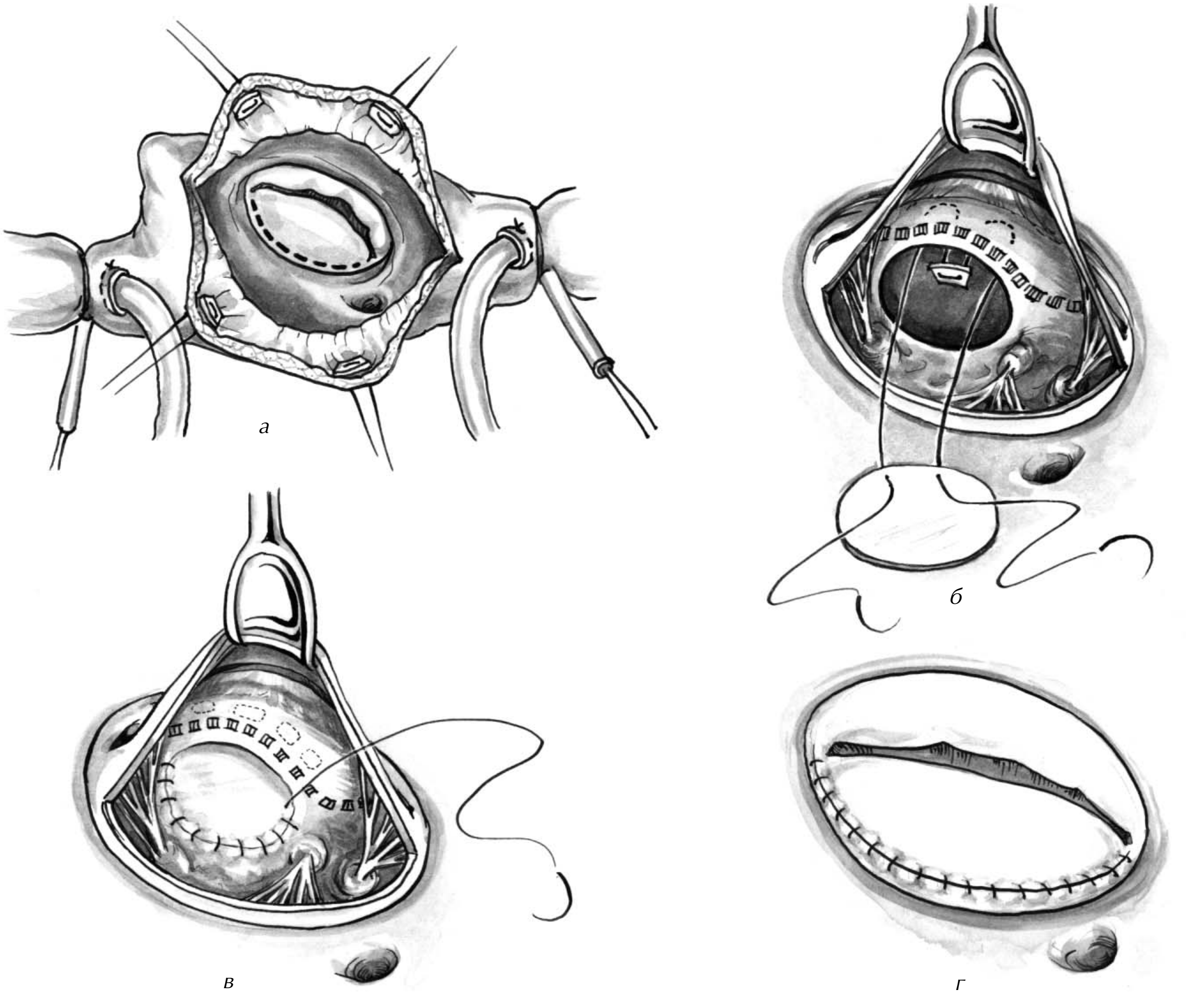


Рис. 13. Закрытие ДМЖП при КТМА. По верхнему и переднему краям дефекта стежки проводят по межжелудочковой перегородке со стороны системного (правого) желудочка (*а–г* — этапы операции)

гочной артерии зависят от выраженности обструкции и анатомических структур, вызвавших эти сужения.

Умеренный стеноз с градиентом на клапане 50 мм рт. ст. и увеличенным легочным кровотоком не является показанием к агрессивной резекции, так как при ликвидации шунта градиент давления на сужении падает (20). При наличии обструкции в результате фиброзных разрастаний они резецируются. Подклапанную мембрану иссекают, за исключением передненижнего сегмента (108,109). Аневризму мембранозной части межжелудочковой перегородки, пролабирующей в выводной тракт венозного желудочка, иссекают, а образовавшийся дефект замещают заплатой (20, 57). Не следует удалять мышечные элементы стеноза выводного тракта венозного желудочка, а также по передней поверхности клапанного кольца легочной артерии, так как в этих местах проходит пучок Гиса.

При выраженной гипоплазии клапанного кольца и утолщении створок, сопровождающихся цианозом, различные технические приемы не всегда результативны. Отсутствие конуса в выводном тракте венозного желудочка и прохождение AV-пучка Гиса по передней полуокружности легочного ствола исключают возможность трансанулярной пластики для устранения подклапанного стеноза или сужения кольца. Объем реконструкции ограничен также глубоким вклинением легочной артерии между левым и правым AV-клапанами. В связи с этим единственным способом устранения резкого сужения является создание параллельного экстракардиального сосудистого канала с помощью кондуита (110–112). Из-за известных поздних осложнений мы считаем, что применение кондуита целесообразно ограничить случаями, когда систолическое давление в венозном желудочке превышает системное или равно ему. При меньшей степени сужения возможно если не полное, то хотя бы частичное устранение обструкции.

Бессосудистый и свободный от прикрепления сосочковой мышцы участок боковой стенки левого желудочка находится вблизи его верхушки, поэтому конструктивной особенностью кондуитов, применяемых при корригированной транспозиции, является их большая длина. При выборе бесклапанного кондуита лучшим материалом служит цельная трубка из политетрафлюороэтилена. С гемодинамической точки зрения предпочтительнее имплантировать комбинированный кондуит, состоящий из гомографта, удлиненного трубкой из политетрафлюороэтилена. Считаем принципиально важным, чтобы клапан находился у проксимального конца кондуита (рис. 14). Дистальное расположение клапана имитирует гемодинамический эффект аневризмы, создающей дополнительную объемную нагрузку левого желудочка. Правильная оценка длины и места расположения кондуита крайне важна, так как позволяет избежать его сдавливания грудиной. Дистальный аортальный конец анастомозируют с разрезом легочной артерии, а проксимальный — с разрезом желудочка. Кондуит изгибают вправо и укладывают вдоль правого предсерди и ушка.

Lecompte и соавторы (100) предложили прямое соединение пересеченного легочного ствола с передней стенкой венозного желудочка. При корригированной транспозиции эта операция практически невыполнима из-за большого расстояния между легочным стволом и разрезом в верхушечной части желудочка.

Doty и соавторы (113) опубликовали метод трансанулярной пластики фиброзного кольца по задней поверхности, предусматривающий S-образный разрез задней стенки легочного ствола. Учитывая наличие митрально-легочного контакта, разрез необходимо продлить на переднюю створку митрального клапана, поэтому ширина заплаты не может быть достаточной для эффективного расширения кольца.

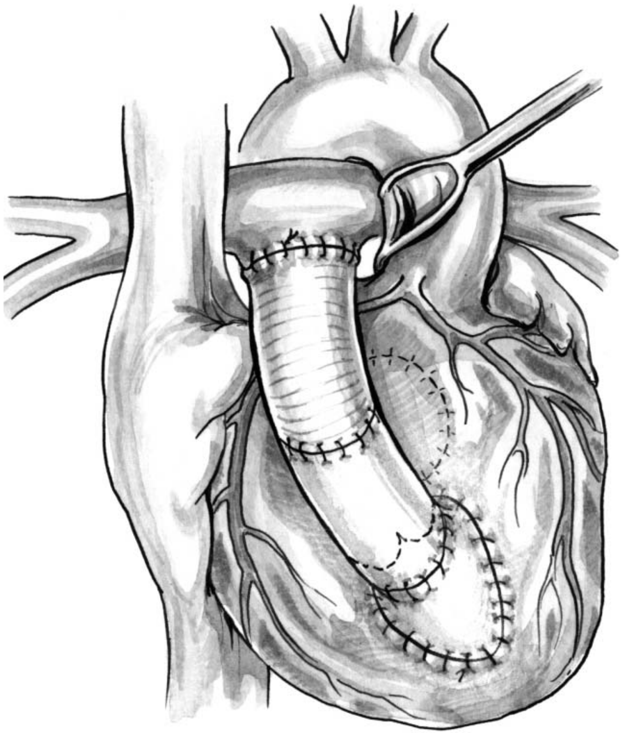


Рис. 14. Комбинированный кондуит, состоящий из гомографта, удлиненного трубкой из тетрафлюороэтилена

Коррекция недостаточности системного AV-клапана

Для коррекции недостаточности левого AV-клапана используются протезирование и различные пластические операции. В раннюю хирургическую эпоху смертность после протезирования достигала 40 % (104, 114, 115).

Пластические операции сопровождаются высокой частотой неудач и сопряжены с необходимостью небезопасных повторных вмешательств с целью протезирования клапана даже при наличии хороших ближайших результатов (116). При выраженной патологии клапана в настоящее время большинство хирургов отдают предпочтение протезированию, а не реконструкции. По данным многих исследований, 40% пациентов, перенесших вмешательства на системном AV-клапане, доживают до 5 лет и только14% живут более 10 лет (117, 118).

По мнению Jafle, больные с аномалией AV-клапана типа аномалии Эбштейна неоперабельны (119).

Для пациентов с недостаточностью системного AV-клапана открылись лучшие перспективы после внедрения операции двойного переключения (double switch) (120—123).

Анатомическая коррекция КТМА

Для пациентов с большим ДМЖП, АЛА и выраженной недостаточностью левого AV-клапана Ilbawi и соавторы (124) предложили ныне популярную анатомическую коррекцию, которая представляет собой двойное переключение на предсердном и артериальном уровнях. Операция предусматривает отведение аорты заплатой в анатомически левый желудочек через дефект перегородки и соединение с помощью кондуита анатомически правого желудочка с легочной артерией (операция Rastelli). Одновременно выполняют переключение венозного и артериального потоков крови на предсердном уровне, используя ткани предсердия (операція Senning) или аутоперикард (операция Mustard) (рис. 15). Через несколько лет после сообщения Ilbawi, развивая ту же идею, Imai и соавторы (125) предложили комбинацию предсердного и артериального переключения — истинного двойного переключения.

Эта операция показана в случаях, когда отсутствует значительное подлегочное сужение и хорошо сформирован легочный клапан. Вентрикуло-артериальную конкордантность воссоздают путем переключения магистральных артерий и реимплантации коронарних артерий в неоаорту, аналогично анатомической коррекции простой транспозиции (рис. 16). Преимущество этой сложной

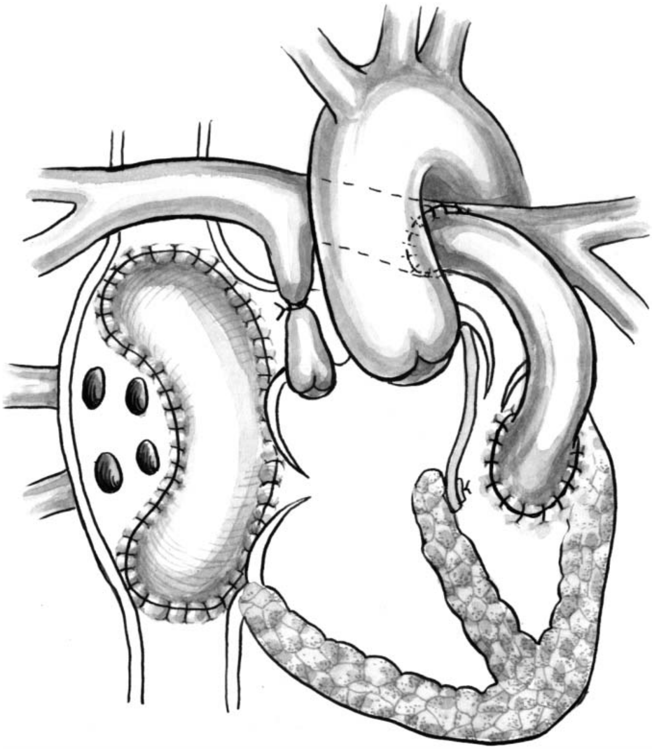


Рис. 15. Схема анатомической коррекции КТМА путем комбинации операции Rastelli с переключением потоков крови на предсердном уровне (операция Senning или Mustard)

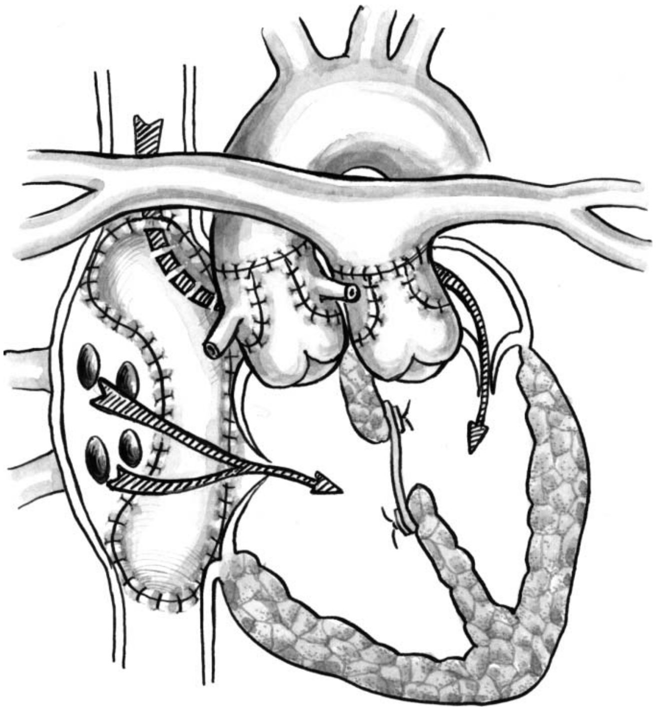


Рис. 16. Схема анатомической коррекции КТМА путем двойного переключения — на артериальном и предсердном уровнях

операции состоит в конверсии морфологически левого желудочка в системное кровообращение и снижение постнагрузки на морфологически правый желудочек. Этот маневр может также улучшить функцию некомпетентного трехстворчатого клапана. Недостатки указанного типа коррекции заключаются в известных осложнениях операций Mustard и Senning. Последствия повреждения синусового узла или его артерии хорошо известны в хирургической истории пациентов с полной ТМА.

Дети с тяжелой обструкцией выводного тракта левого желудочка иногда нуждаются в ранней коррекции из-за того, что ДМЖП становится рестриктивным.

Хирургическая техника анатомической коррекции КТМА с ДМЖП и подлегочным стенозом

Формирование внутрижелудочкового туннеля и имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией

Для доступа к ДМЖП и субаортальной области выполняют продольную вентрикулотомию в инфундибулярном отделе правого желудочка, продлевая его на подклапанную зону (рис. 17). Разрез должен быть на безопасном расстоянии от передней нисходящей коронарной артерии и от аортального клапана, поскольку синусы Вальсальвы часто простираются ниже края мышцы правого желудочка. Оценивают взаимоотношение ДМЖП и хордального аппарата трехстворчатого клапана. Хорды, крепящиеся в противоположном желудочке, могут препятствовать созданию желудочко-аортального туннеля, если их не реимплантировать без нарушения функции AV-клапана. Для создания крыши внутрижелудочкового туннеля готовят трубку из дакрона диаметром, равным размеру ДМЖП, и разрезают ее под углом и вдоль. Заплату сначала фиксируют непрерывным швом сзади к месту соединения двух AV-клапанов, а затем продолжают линию шва вокруг ДМЖП, отступая от его передневерхнего края на 5 мм, чтобы избежать повреждения проводящей системы. Завершая формирование туннеля, пришивают дистальный конец заплаты вокруг кольца аортального клапана (см. рис. 17, *а, б*).

Пересекают легочный ствол на уровне вершин комиссур и ушивают его проксимальную часть отдельными швами с прокладками (см. рис. 17, *в*). Створки легочной артерии должны быть захвачены в шов для облитерации надклапанного пространства, так как эта область после операции может стать источником тромбообразования и эмболии. Как вариант можно иссечь полулунные створки перед ушиванием проксимального пенька легочного ствола. Легочные артерии максимально выделяют, чтобы сместить бифуркацию влево от аорты. Это облегчает имплантацию кондуита. При необходимости отверстие в легочной артерии продлевают на левую ветвь (рис. 17, *г*).

Лучшим кондуитом является легочный или аортальный гомографт без использования циркулярной синтетической трубки для его удлинения, так как это приводит к ранней обструкции вследствие пролиферации неоинтимы. Кондуит располагают слева от аорты. Для свободного расположения кондуита рассекают перикард влево и кзади и вскрывают левую плевральную полость. Мобилизация перикарда облегчает ротацию верхушки желудочка влево, смещая кондуит в сторону от грудины и уменьшая вероятность сдавления. Проксимальный конец кондуита фиксируют к верхнему углу разреза. Вентрикулярное отверстие и клапанное кольцо кондуита закрывают широким лоскутом перикарда, обработанного глютаральдегидом или пластиной Gore-Tex, создавая свободный выход из желудочка.

Переключение потоков крови на предсердном уровне

В дополнение к созданию вентрикуло-артериальной конкордантности полная анатомическая коррекция предусматривает перемещение венозного возврата в соответствующий желудочек. Системная венозная кровь из верхней и нижней полых вен должна быть направлена через трехстворчатый клапан в анатомически правый желудочек, а легочный венозный возврат — в анатомически левый желудочек, который уже соединен с аортой. Этой цели можно достигнуть, осуществив операцию Senning или Mustard. Чаще отдают предпочтение операции Mustard, поскольку ее можно выполнить при левокардии и декстрокардии, когда правое предсердие имеет недостаточные размеры для выполнения операции Senning.

Для создания свободного оттока из полых вен межпредсердную перегородку иссекают, за исключением верхнего лимба, где находится проводящая ткань. Латерально иссекают перегородку до уровня правых легочных вен, включая край *crista terminalis.* Рассекают крышу коронарного синуса до уровня средней части митрального клапана. Этот маневр позволяет расширить канал нижней полой вены и оставить коронарный синус в системном венозном кровообращении.

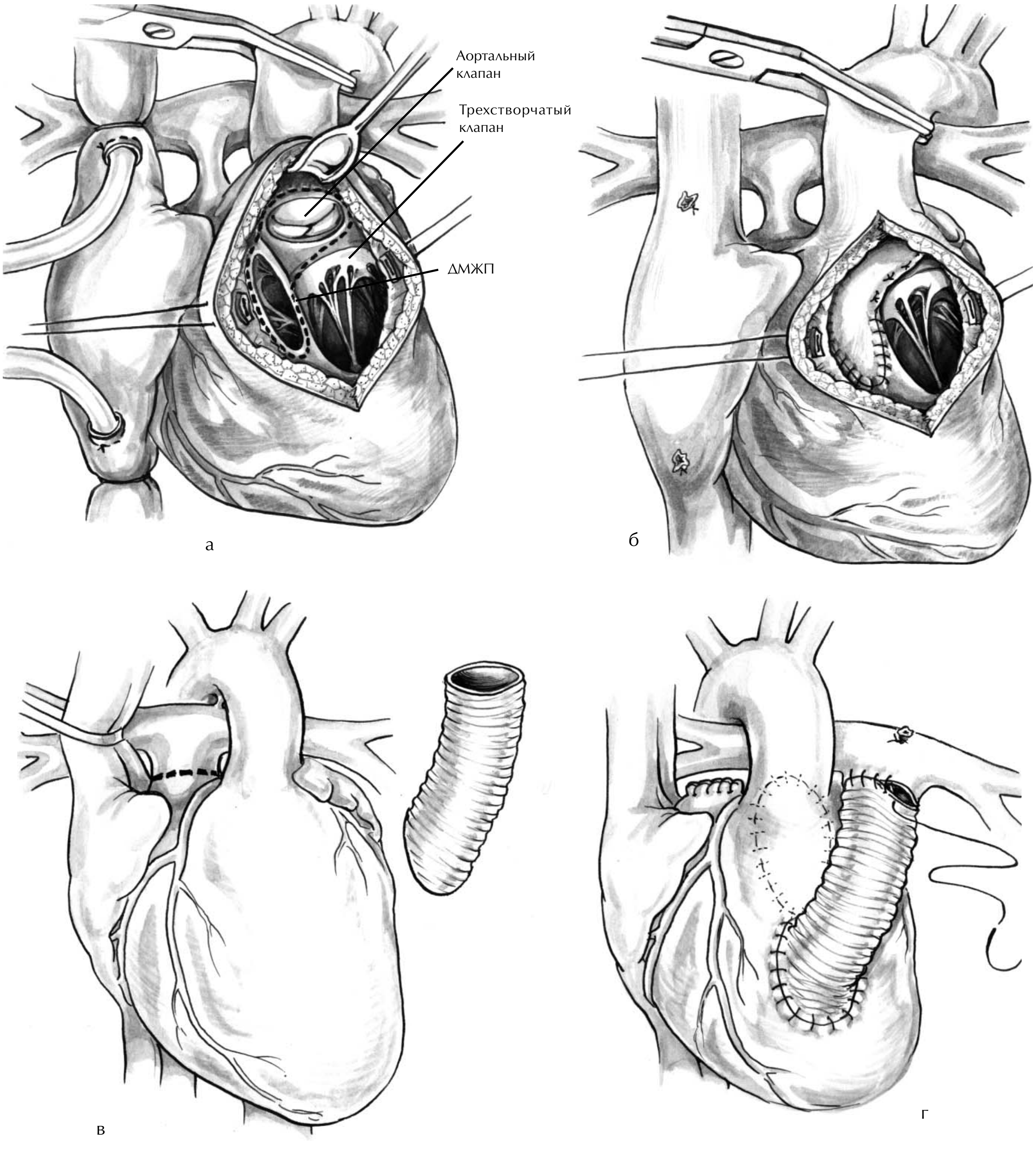


Рис. 17. Операция Rastelli как часть двойного переключения при анатомической коррекции КТМА. На рисунке изображен сосудистый протез, хотя следует отдавать предпочтение легочному или аортальному гомографту

Перикард для перераспределения потоков венозной крови выкраивают на начальном этапе операции. Заплату вырезают от левого до правого диафрагмального нерва и придают ей бобовидную форму. Размеры лоскута должны быть такими, чтобы путь от устьев полых вен до трехстворчатого клапана был одинакового просвета. Заднюю линию шва начинают с центра заплаты, которую фиксируют к задней стенке левого предсердия в промежутке между левыми легочными венами и ушком. Шов ведут вокруг устьев полых вен, оставляя адекватное пространство для дренажа левых легочных вен в правое предсердие (рис. 18). Передний край заплаты короче заднего. Для равномерного распределения его вначале фиксируют к центру остатков межпредсердной перегородки и

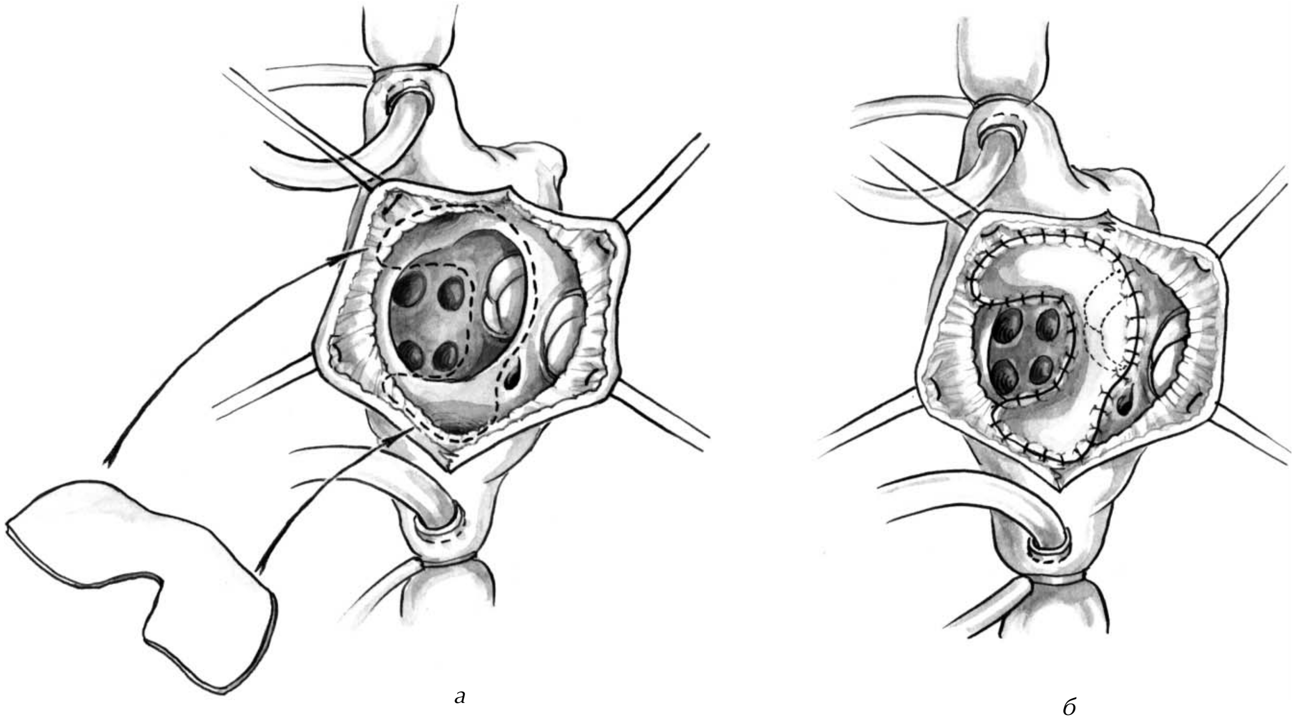


Рис. 18 . Переключение потоков крови на предсердном уровне — операция Mustard (*а–б* — этапы операции)

далее продолжают линию швов по направлению к устьям полых вен.

Перед ушиванием стенки правого предсердия убеждаются в том, что путь легочных вен в митральный клапан не сужен. Если для этого свободной стенки правого предсердия недостаточно, тракт оттока легочных вен можно расширить заплатой из перикарда или листового Gore-Tex от ушка до правых легочных вен.

Хирургическая техника анатомической коррекции КТМА с ДМЖП или с интактной межжелудочковой перегородкой без подлегочного стеноза: операция артериального переключения

Операция аналогична анатомической коррекции простой транспозиции. Вначале необходимо оценить анатомию коронарных артерий и их расположение относительно легочного ствола. В большинстве случаев левая коронарная артерия отходит спереди и делится на переднюю нисходящую и огибающую ветви, которые при КТМА направляются вправо. Правая коронарная артерия отходит сзади, проходя в AV- борозде анатомически правого желудочка.

Аорту канюлируют у основания безымянной артерии или в области дуги. Легочный ствол обычно короткий, расположен справа и сзади от аорты. Легочный ствол пересекают на уровне отхождения правой легочной артерии, обе ветви, особенно правую, максимально выделяют для последующего смещения влево к месту пересеченной аорты. Синусы Вальсальвы, содержащие коронарные артерии, почти полностью иссекают (рис. 19, а). Выделяют левую коронарную артерию до бифуркации. Если большая конусная ветвь отходит от передней нисходящей артерии или от правой коронарной артерии, ее пересекают для облегчения транслокации в легочный ствол.

«Пуговицы» с устьями коронарных артерий пришивают над неоаортальным клапаном в области синотубулярного соединения или выше. Дистальный конец аорты анастомозируют с проксимальной неоаортой, обычно спереди правой легочной артерии (рис. 19, *б*). Дефекты в неолегочной артерии, оставшиеся после иссечения устьев коронарных артерий, восстанавливают с помощью лоскута аутоперикарда, обработанного глютаральдегидом. Заплата должна быть достаточной, чтобы удлинить неолегочный ствол для соединения с ветвями легочной артерии. У старших детей из-за недостаточной мобильности ветвей легочной артерии может потребоваться удлинение легочного ствола трубчатым бесклапанным легочным или аортальным гомографтом.

При наличии ДМЖП он может быть закрыт через пенек неоаорты перед транслокацией коронарных артерий или через правое предсердие и митральный клапан на начальном этапе операции.

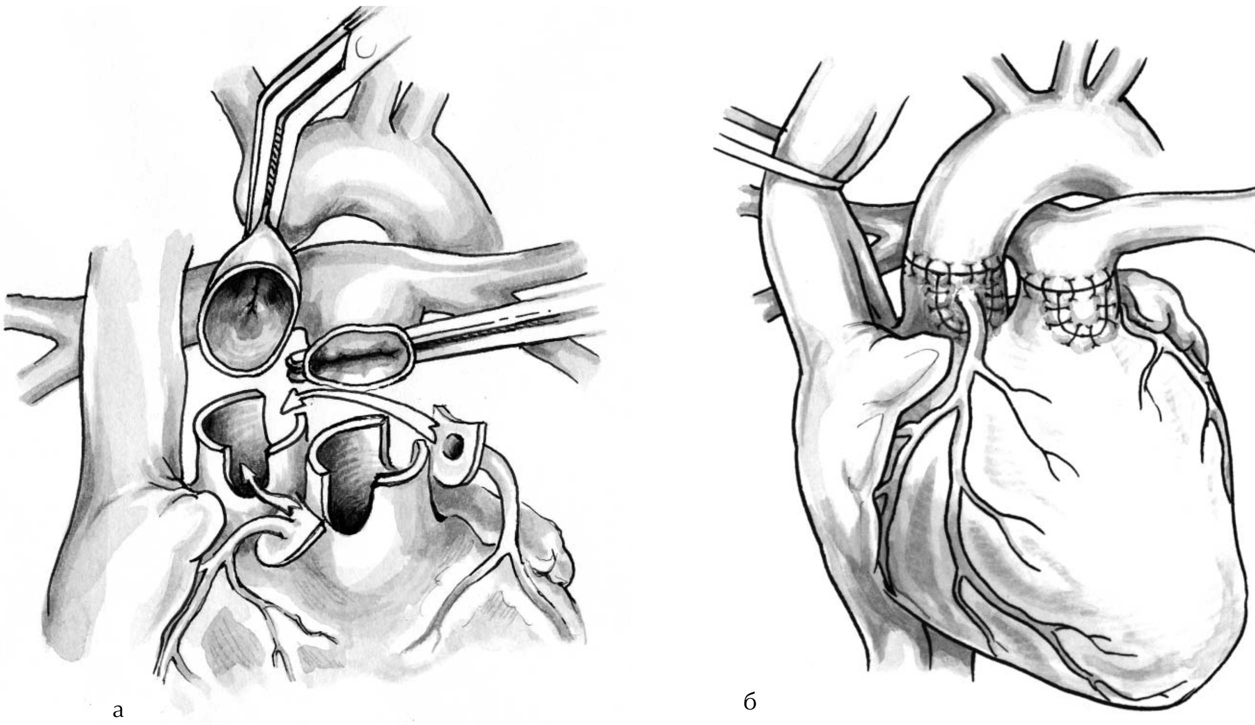


Рис. 19. Операция артериального переключения при КТМА

Одножелудочковая коррекция КТМА

Противопоказаниями к двухжелудочковой коррекции КТМА являются тяжелая гипоплазия одной из желудочковых камер, «верхом сидящие» AV-клапаны, при которых закрытие ДМЖП или отведение аорты через дефект невозможно без нарушения функции клапанов, а также сложная анатомия, исключающая возможность анатомической коррекции. Примером может служить КТМА с ДМЖП, тяжелым подлегочным стенозом и изолированной декстрокардией, при которой кондуит между правым желудочком и легочной артерией будет находиться позади грудины с большой вероятностью сдавления. Другой неблагоприятной ситуацией является умеренная гипоплазия анатомически правого желудочка, в котором значительная часть полости будет занята туннелем между левым желудочком и аортой и останется только небольшая часть желудочковой камеры, обеспечивающей легочное кровообращение. В этих случаях хорошей альтернативой является кавопульмональный анастомоз с последующим полным кавопульмональным соединением. Анастомоз можно выполнить в течение первых 6–8 мес жизни.

Завершить коррекцию кровообращения по Fontan в виде внутрипредсердного туннеля или экстракардиального кондуита между нижней полой веной и легочной артерией можно в возрасте 2–4 года.

При умеренной гипоплазии анатомически правого желудочка целесообразно сохранить функцию правого желудочка, как при полутора-желудочковой коррекции синдрома гипоплазии правого желудочка в условиях отсутствия инверсии желудочков. Формируют кровообращение, приближающееся к нормальному, путем сочетания двунаправленного кавопульмонального анастомоза и упрощенного внутрипредсердного переключения. Кровь из нижней полой вены отводят в трехстворчатый клапан с помощью заплаты (*hemi*-Mustard) (рис. 20). Форма заплаты должна быть овальной. Длина короткой оси овала должна составлять 80% длинной оси. Одновременно создают вентрикулоартериальную конкордантность одним из описанных выше методов анатомической коррекции КТМА, ДМЖП и подлегочного стеноза или артериальным переключением.

Завершение операции

Важнейшими показателями полноты коррекции являются отсутствие остаточных шунтов на предсердном и желудочковом уровнях, сужения венозных путей недостаточности AV-клапанов. Остаточные дефеты создают дополнительную нагрузку желудочков и являются одной из наиболее частых причин снижения сердечного выброса в раннем послеоперационном периоде, повышения риска осложнений и летальности. Еще в операционной важно оценить состояние гемодинамики с помощью чреспищеводной ЭхоКГ и исследования

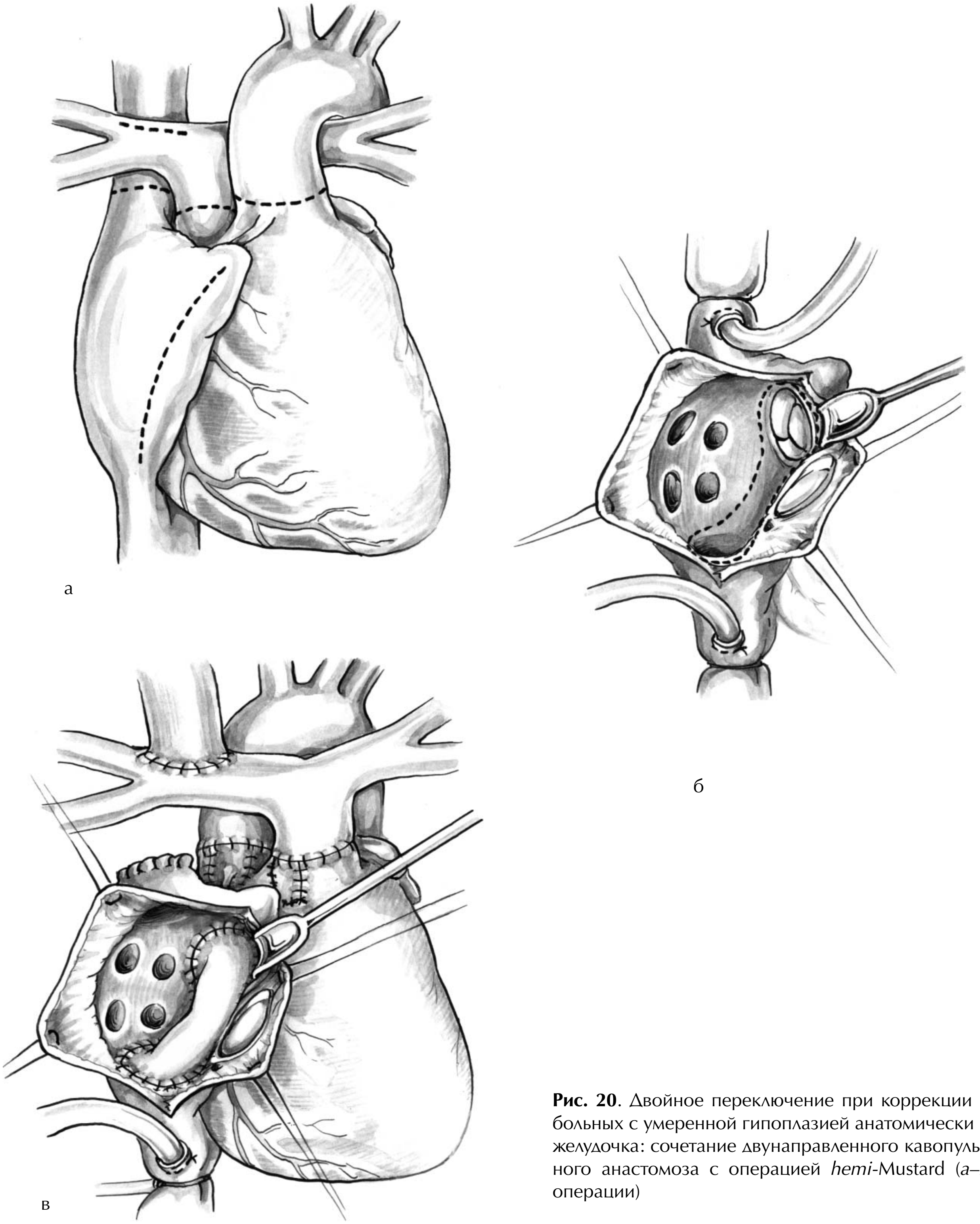


Рис. 20. Двойное переключение при коррекции КТМА у больных с умеренной гипоплазией анатомически правого желудочка: сочетание двунаправленного кавопульмонального анастомоза с операцией *hemi*-Mustard (*а–в* этапы операции)

сатурации крови в верхней полой вене и легочной артерии для оценки объема остаточных шунтов. Обструкцию кондуита трудно диагностировать, когда закрыта грудная клетка. Ее можно заподозрить по внезапному повышению давления в правом предсердии при стягивании грудины. В этом случае следует предпринять попытку сместить сердце или кондуит в сторону от грудины. У младенцев оставляют грудину открытой до тех пор, пока не разрешится отек средостения.

После любого из выбранных методов коррекции обязательно следует пришить электроды для временной стимуляции, поскольку у этих больных может возникнуть преходящая или постоянная AV-блокада.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

По данным многих авторов, госпитальная летальность при физиологической коррекции внутрисердечных аномалий колеблется в довольно широких пределах — 9–46% (126–128). В последнее время непосредственные результаты улучшились. Однако состояние этих больных в отдаленном периоде остается существенно хуже, чем после хирургической коррекции подобных дефектов в нормальном сердце.

В отдаленном послеоперационном периоде у 26 — 82% пациентов вне зависимости от исходного состояния клапана возникает и прогрессирует недостаточность системного AV-клапана даже после успешной коррекции (20, 22, 95, 96, 129–131). Одновременно происходит прогрессирующее ухудшение геометрии и функции системного желудочка, как это бывает у пациентов, перенесших операции Senning и Mustard по поводу полной ТМА. Пока нет ответа на вопрос, что первично — несостоятельность системного правого желудочка, приводящая к недостаточности клапана, или наоборот.

Graham и соавторы (132) проследили судьбу 182 взрослых пациентов 18-летнего возраста или старше, наблюдавшихся и оперированных в 19 центрах. Сравнивали две группы пациентов: 1-я — с сопутствующими заболеваниями и 2-я — без них. Признаки застойной сердечной недостаточности определялись у пациентов обеих групп, но чаще в 1-й группе (в среднем 51% против 34%). К 45 годам она отмечена у 67% больных из 1-й группы и у 25% пациентов из 2-й группы. Дисфункция желудочка и недостаточность AV-клапана были характерны для пациентов обеих групп: 70 и 55%, 82 и 84% соответственно. Дисфункция анатомически левого желудочка, обеспечивающего легочное кровообращение, обнаружена у 25% пациентов в 1-й группе и только у 7% — во 2-й.

Многие авторы сходятся во мнении, что дисфункция желудочка и недостаточность системного AV-клапана развивается чаще у пациентов после коррекции сопутствующих пороков, чем у тех, кому операцию не выполняли или проводили паллиативные вмешательства (133). После суживания легочной артерии недостаточность трехстворчатого клапана уменьшается, а после системно-легочного анастомоза увеличивается (134).

В ходе естественного и послеоперационного течения у 27–56% больных возникает полная AV-блокада (103, 104, 135).

В нашем институте с начала 1987 г. по конец 2003 г. прооперированы 60 пациентов в возрасте от 5 мес до 47 лет. ДМЖП был у 46 (76%) пациентов, СЛА, включая атрезию, — у 38 (63%), причем изолированный стеноз встретился лишь у 3 (7,9%) больных. Недостаточность системного AV-клапана имела место у 27 (45%) пациентов, у 4 (14,8%) она была изолированная. Реже встречались другие ВПС: гипоплазия венозного желудочка — у 2 (2,6%) больных, коарктация аорты — у 2 (2,6%), а также другие, еще реже встречающиеся пороки — субаортальный стеноз, ОАП, недостаточность аортального клапана, недостаточность митрального клапана, гипоплазия дуги аорты, добавочная верхняя полая вена. Сопутствующие пороки наблюдались в различных сочетаниях.

В качестве единственного порока ДМЖП был только у 5 (8,34%) больных. У 24 (52,2%) пациентов ДМЖП сочетался со СЛА, у 3 (5,62%) — с недостаточностью трехстворчатого клапана и у остальных 14 (30,44%) больных — с другими сопутствующими пороками.

Всем больным, за исключением одного, выполнена коррекция сопутствующих пороков, 4 из них она была дополнена двунаправленным кавопульмональным анастомозом. Одному пациенту произведена коррекция гемодинамики по Fontan из-за гипоплазии анатомически левого желудочка. После операции полная AV-блокада сердца возникала у 25 больных (67,6%). У 13 (52 %) из них синусовый ритм восстановился через 5–21 сут после операции. Однако у 6 (24%) больных деблокирование сердца не произошло, что потребовало имплантации постоянного электрокардиостимулятора. Отмечена определенная зависимость частоты возникновения полной блокады от диаметра ДМЖП, причем чем меньше диаметр дефекта, тем выше вероятность возникновения блокады. В последней серии (1996–2003 гг.) частота развития блокады снизилась до 18,3%. Для устранения СЛА 11 (28,9%) пациентам имплантирован экстракардиальный кондуит между венозным желудочком и легочной артерией.

Коррекция недостаточности системного желудочка выполнена у 8 пациентов, у 5 из них протезирован клапан, остальным произведена бикуспидализация и анулопластика клапана.

Общая госпитальная летальность составила 18,3% (11 больных). Отдаленные результаты операций были изучены у 42 (85,7%) из 49 больных, выписавшихся из стационара, в сроки от 6 мес до 15 лет (в среднем 7,4 ± 1,2 года). У 11 (26,2%) пациентов операция обеспечила **хороший** стойкий отдаленный эффект. **Удовлетворительные** результаты лечения зарегистрированы у 13 (30,95%) больных, их состояние значительно улучшилось. Возникновение и прогрессирование не существовавшей до операции недостаточности трехстворчатого клапана отмечено у 4 пациентов и у 1 — после имплантации электрокардиостимулятора. Прогрессирование имевшей место до операции недостаточности венозного AV-клапана (от 0,5+ до 2+) зарегистрировано у 2 пациентов.

Неудовлетворительные отдаленные результаты были отмечены у 13 (30,95%) пациентов. Ухудшение отдаленных результатов у больных этой группы было обусловлено снижением сократительной способности миокарда системного желудочка и последующим возникновением и/или прогрессированием недостаточности клапана.

В отдаленном периоде умерли 5 (11,9%) больных в сроки от 6 мес до 5 лет (в среднем 1,75 ± 0,3 года) после операции. Десятилетняя выживаемость к 1 мес, 6 мес, 1 году и 10 годам равнялась 81,7; 77,67; 75,2 и 65,5% соответственно (рис. 21).

Таким образом, главной причиной неудовлетворительных результатов физиологической коррекции сопутствующих пороков при КТМА является функционирование правого желудочка в несвойственных ему гемодинамических условиях и полная AV-блокада.

Анатомическая коррекция порока, несмотря на ее техническую сложность, рассматривается как обнадеживающий путь преодоления проблем лечения КТМА. К настоящему времени накоплен значительный хирургический опыт осуществления операции двойного переключения (136–159). Теоретическая польза этих операций очевидна, однако оба варианта обладают потенциальными недостатками. В частности, могут возникать поздние осложнения, характерные для операций предсердного переключения (обструкция на уровне заплаты, синдром слабости синусового узла). Процедура Rastelli нередко связана с необходимостью увеличения ДМЖП, небезопасного для пациента (156, 157). При переключении магистральных артерий могут быть осложнения, связанные с транслокацией коронарных артерий. Может развиться обструкция системного выводного тракта (95). Тем не менее протокол двойного переключения быстро ассимилирован в хирургический алгоритм и имеются клинические данные, подтверждающие отличные результаты этого подхода (143, 160–162).

Хирургическая летальность и ранние результаты ободряющие. В серии из 22 операций, опубликованных клиникой Кливленда в 2000 г., не было ни одной госпитальной и ранней смерти (152). Среди 11 пациентов, представленных в 1997 г. группой авторов из Сан-Франциско, была одна ранняя смерть (154). Stumper и Brawn из детского госпиталя Бирмингема выполнили двойное переключение у 32 больных, с 1 ранней и 1 поздней смертью (147). Позднее эти авторы (151) представили результаты анатомической коррекции у 54 больных: у 51 — с КТМА и у 3 — с атриовентрикулярной дискордантностью и отхождением магистральных сосудов от правого желудочка. Перед операцией артериального переключения 9 из 29 пациентов предварительно производилось суживание легочной артерии. Ранняя летальность составила 5,6% (4 больных), двое умерли в отдаленном периоде. К первому году были живы 94,4% пациентов, к 9-му — 89,7%. У 6 больных отмечена дилатация левого желудочка и у 4 пациентов из группы артериального переключения развилась умеренная недостаточность аортального клапана, потребовавшая протезирования в 2 случаях. Инициаторы двойного переключения — Imai и соавторы — еще в 1997 г. сообщили о 44 операциях с 4 (9,1%) летальными исходами и средними сроками наблюдения 3 года (125, 159).

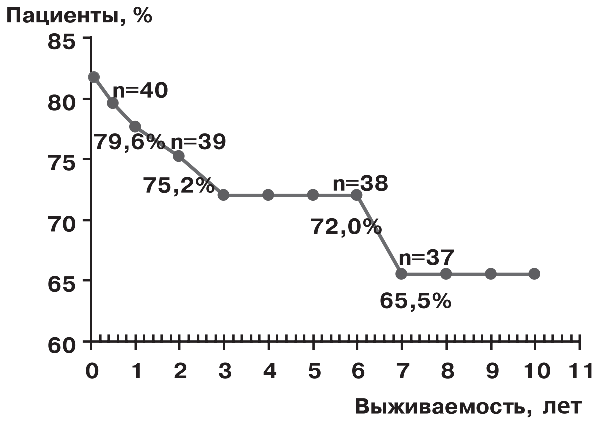


Рис. 21. Актуарная кривая выживаемости пациентов с КТМА, включая госпитальную летальность (n=60)

Специалисты из клиники Mayo высказали предостережение, что при оптимистичных ранних результатах к настоящему времени не опубликованы среднесрочные и отдаленные результаты (163).

Необходимо помнить, что у некоторых больных с двойной дискордантностью может быть сдавление трахеи удлиненной аортой (164).

Литература

1. Keith JD. Prevalence, incidence, and epidemiology. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. Heart Disease in Infancy and Child hood. New York: Macmillan, 1978: 3–13.
2. Beuren AJ, Stoermer J, Apitz J. Die korrigierte Transposition der grossen Gefasse bei situs solitus. Arch Kreislaufforsch 1963; 41: 228–52.
3. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl.): 376–461.
4. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. (The Baltimore–Washington Infant Study.) Am J Epidemiol 1985; 121: 31–6.
5. Fyler DC. Nadas' Pediatric Cardiology. St Louis, MO: Mosby Year Book, 1992: 701–8.
6. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15–year survival: a prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999; 20(6): 411–17.
7. Roffi M., de Marchi S.F., Seller C. Congenitally corrected transposition of the great arteries in an 80 year old woman // Heart. – 1998. – V. 79. – P. 622–623.
8. Rutledge J.M., Nihill M.R., Fraser C.D., et al. Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries//Pediatr. Cardiol. – 2002. – V. 23. – P. 137–145.
9. Salachas A., Achenbach K., Liberates G., et al. Isolated corrected transposition of great arteries and double left anterior descending artery originating from the left and right coronary artery. A rate combination of coronary artery anomaly and congenital heart disease // Angiology. – 1996. – V. 47. – P. 62–67.
10. Anderson R.H. The morphogenesis of ventriculo–arterial discordance // Van Mierop. Embryology and teratology of the heart and great arteries. – Leiden, 1978. – P. 93–111.
11. Anderson R.H., Arnold M.B., Janes R.S. D–bulboventricular loop with L-transposition in situs inversus // Circulation. – 1972. – V. 46. – P. 193–199.
12. Becker A.E., Anderson R.H. The atrioventricular conduction tissues in congenitally corrected transposition. Embryology and teratology of the heart and the great arteries // Leiden: University Press, 1978. – P. 29–42.
13. De La Cruz M.V., Anselmi G., Cisneros F., et al. An embryologic explanation for the corrected transposition of the great vessels: Additional description of the main anatomic features of this malformation and its varieties // Am. Heart J. – 1959. – V. 57. – P. 104–117.
14. De la Cruz M.V., Miller B.L. Double–inlet left ventricle. Two pathological specimens with comments on the embryology and on the relation to single ventricle // Circulation. – 1968. – V. 37. – P. 249–262.
15. De La Cruz M.V., Pio de Rocha J. An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus // Am. Heart J. – 1956. – V. 51. – P. 782–805.
16. Van Praagh R. When concordant or discordant atrioventricular alignments predict the ventricular situs wrongly. I. Solitus atria, concordant alignments, and L–loop ventricles. II. Solitus atria, discordant alignments, and D–loop ventricles // J. Am. Coll. Cardiol. – 1987. – V. 10. – P. 1278–1279.
17. Freedom R.M., Shi–Jon Yoo, Williams W.G. Conditons with Double Discordans (Congenitally corrected transposition of the great arteries) // Freedom R.M. (ed.) The Natural and Modified History of Congenital heart disease. – Futura, an imprit of Blackwell publishing, 2004. – P. 356–365.
18. Stark J., de Leval M. Surgery for congenital heart defects. – 2nd edn. – USA, 1994. – P. 712.
19. Подзолков В.П., Хассан Али, Ваулина Т.Н. Атриовентрикулярная дискордантность: выбор хирургической тактики // Грудная и сердечно–сосудистая хирургия. – 1999. – № 6. – С.30–38.
20. Kirklin J.W., Barratt–Boyes B.G. Congenitally corrected transposition of the great arteries // Cardiac Surgery, 2nd edn. – New York: Churchill Livingstone, 1993. – P. 1511–1535.
21. Uemura H., Yagihara T., Kawashima Y., et al. Coronary arterial anatomy in double outlet right ventricle with subpulmonary VSD // Ann. Thorac. Surg. – 1994. – V. 59. – P. 591–597.
22. Van Praagh R., Papagiannis J., Grunenfelder J., Bartram U., Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications // Am. Heart J. – 1998. – V. 135. – P. 772–785.
23. Prieto L.R., Hordof A.J., Secic M., Rosenbaum M.S., Gersony W.M. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries // Circulation. – 1998. – V. 98. – N 10. – P. 997–1005.
24. Зиньковский М.Ф., Витовский Р. М. Проблема недостаточности левого атриовентрикулярного клапана при корригированной транспозиции магистральных сосудов // VI наукова конференція Асоціації серцево-судин. хірургів України за участю Асоціації педіатрів України. – К., 1998. – С.92–94.
25. Лазоришинець В.В. Аномалія Ебштейна (проблеми діагностики та хірургічного лікування): Дис…д-ра мед. наук. – К., 2002. – 347 с.
26. Anderson K.R., Danielson G.K., McGoon D.C., Lie J.T. Ebstein's anomaly of the left-sided tricuspid valve. Pathological anatomy of the valvular malformations // Circulation. – 1978. – V. 58. (suppl.I). – P. 87–91.
27. Brenner JI, Bharati S, Winri WC Jr, Lev M. Absent tricuspid valve with aortic atresia in mixed l?vocardia (atria situs solitus, L loop): a hitherto undescribed entity. Circulation 1978; 57: 836–840.
28. Freedom RM, Culham JAC, Moes CAE. Angiocardiography of congenital heart disease. New York: Macmillan, 1984: 536–554.
29. Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL. The condocting system in congenitally corrected transposition. Lancet 1973;1:1286
30. Anderson R.H., Becker A.E., Arnold R., Wilkinson J.L. The conducting tissues in congenitally corrected transposition // Circulation. – 1974. – V. 50. – P. 911–924.
31. Becker AE, Anderson RH. The atrioventricular conduction tissues in congenitally corrected transposition. Embryology and teratology of the heart and the great arteries. Leiden, Netherlands: Leiden University Press, 1978.
32. Bharati S, McCue C, Tingelstad JB, Mantakas M, Shiel F, Lev M. Lack of connection between the atria and the peripheral conduction system in a case of corrected transposition with congenital atrioventticular block. Am J Cardiol 1978;42:147–153.
33. Davies MJ, Anderson RH, Becker AE. The conduction system of the heart. Stoneham, Massachosetts: Butterworth Heinemann, 1983: 145–151.
34. Kurosawa H, Becker AE. Atrioventricular conduction in congenital heart disease. New York: Springer–Verlag, 1987:225–252.
35. Bharati S, Lev M, Kirklin JW. Cardiac surgery and the conduction system. Mt. Kisco, New York: Futura, 1992:123–127.
36. Anderson R.H., Becker A. Ventricular invertion and closure of ventricular septal defects // Chest. – 1974. – V. 66. – P. 605–606.
37. Benchimol A, Tio S, Sundararajan V. Congenital corrected transposition of the great vessels in a 58-year-old man. Chest 1971; 59: 634–8.
38. Lieberson AD, Schumacher RR, Childress RH, Genovese PD. Corrected transposition of the great vessels in a 73-year-old man. Circulation 1969; 39: 96–9.
39. Ikeda U, Furuse M, Suzuki O et al. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries. Chest 1992; 101: 1382–5.
40. Sasaki O, Hamada M, Hiasa G et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in a 65-year-old woman. Jpn Heart J 2001; 42: 645–9.
41. Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Long-term function of the morphologic right ventricle in adult patients with corrected transposition of the great arteries. Am Heart J 1989; 118: 526–30.
42. Cowley CG, Rosenthal A. Congenitally corrected transposition of the great arteries: the systemic right ventricle. Prog Pediatr Cardiol 1999; 10:31–5.
43. Connelly MS, Liu PP,Williams WG et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult. Functional status and complications. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1238–43.

44. Misumi I, Kimura Y, Hokamura Y, Yamabe H, Ueno K. Congenitally corrected transposition of the great arteries with a patent foramen ovale in an 81-year-old man – a case report. Angiology 1999; 50: 75–9.
45. Attie F, Rijlaarsdam M, Zabal C, Buendia A, Vargas-Barron J. Transposicion corregida de las grandes arterias en pacientes mayores de 65 anos. [transposition of the great arteries in patients over 65.] Arch Inst Cardiol Mex 1995; 65: 57
46. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone CK, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. Br Heart J 1995; 74: 57–9.
47. Sumner AD, Campbell JA, Sorrell VL. Echocardiographic position of the great arteries: patient selection and interthedi diagnosis of congenitally corrected transposition of the great arteries in a 76-year-old woman. Am J Geriatr Cardiol 2001; 10: 162–3.
48. Yamazaki I, Kondo J, Imoto K et al. Corrected transposition of the great arteries diagnosed in an 84-year-old woman. J Cardiovasc Surg 2001; 42: 201–3.
49. Ikeda U, Kimura K, Suzuki O, Furuse M, Natsume T. Long-term survival in «corrected transposition.» Lancet 1991; 337(8734): 180–1.
50. Benson LN, Burns R, Schwaiger M et al. Radionuclide angiographic evaluation of ventricular function in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1986; 58: 319–24.
51. Bajwa N, Bianco JA, Stone CK. Thallium myocardial scintigraphy in congenitally corrected transposition of the great arteries. J Nucl Med 1991; 32: 1611–13.
52. Abdel-Dayem HM, Hassan IM, Mousa MA et al. Thallium–201 myocardial imaging in congenitally corrected transposition of the great arteries. Nuci Med Commun 1986; 11: 564–7.
53. Fredriksen PM, Chen A, Veldtman G et al. Exercise capacity in adult patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Heart 2001; 85: 191–5.
54. Hornung TS, Bernard EJ, Celermajer DS et al. Right ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1999; 84: 1116–19.
55. Erath HG Jr, Graham TP Jr, Hammon JW Jr, Smith CW. Hypoplasia of the systemic ventricle in congenitally corrected transposition of the great arteries: preoperative documentation and possible implications of operation. I Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:770–775,
56. Almahmeed W., Haykowski M., Boone J., Kavanagh-Gray D., et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries and exercise-induced ventricular tachycardia // Can. J. Cardiol. – 1996. – V. 12. – N 5. – P. 526–528.
57. Fontaine J.M., Kamal B.M., Sokil A.B., Wolf N.M. Ventricular tachycardia: a life–threatening arrhythmia in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries // J. Cardiovasc. Electrophysiol. – 1998. – V. 9. – N 5. – P. 517–522.
58. Foster J.R., Damato A.N., Kline L.E., et al. Congenitally corrected transposition of the great vessels: localization of the site of complete atrioventricular block using His bundle electrograms // Am. J. Cardiol. – 1976. – V. 38. – P. 383–387.
59. Becker AE, Ho SY, Caruso C, Milo S, Anderson RH. Straddling right atrioventricular valves in atrioventricular discordance. Circulation 1980;61:1133–1141.
60. Deanfield SE, Anderson RH, Macartney FS. Aortic atresia with corrected transposition of the great arteries (atrioventricular and ventricoloarterial discordance). Br Heart I 1981;46:683–686
61. Matsukawa T, Yoshii S, Miyamura H, Eguchi S. Aortic atresia with Ebstein's and Uhl's anomaly in corrected transposition of the great arteries: clinicopatho logic findings. Jpn Circ J 1985;49:325–328.
62. Muster AJ, Idriss FS, Bharati S, et al. Functional aortic valve atresia in transposition of the great arteries. I Am Coll Cardiol 1985;6:630–634.
63. Chan KC, Da Costa P, Dickinson DE Functional aortic atresia in congenitally corrected transposition. Am J Cardiol 1989;25:237–239.
64. Lundstrom U., Bull C., Wyse R.K., Somerville J. The natural and «unnatural» history of congenitally corrected transposition // Am. J. Cardiol. – 1990. – V. 65. – P. 1222–1229.
65. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца//Сердечно-сосудистая хирургия/ Под ред. В.И.Бураковского, Л.А.Бокерия. – М.: Медицина, 1989. –С. 45–380.
66. Ким А.И., Хассан Али, Соболев А.В. Дисфункция системного (морфологически правого) желудочка при сложных врожденных пороках сердца // Грудная и сердечно–сосудистая хирургия. – 1998. – №1. – С. 36–44.
67. Calabro Marino B., Marsico F. A case of isolated atrioventricular discordance // Br. Heart J. – 1982. – V. 47. – P. 400–403.
68. Connolly H.M., Grogan M., Warnes C.A. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries // J. Am. Coll. Cardiol. – 1999. – V. 33. – P. 1692–1695.
69. Ikeda U., Furuse M., Suzuki O., et al. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries // Chest. – 1992. – V. 101. – P. 1382–1385.
70. Ikeda U., Kimura K., Suzuki O., Furuse M., Natsume T. Long-term survival in «corrected transposition» // Lancet. – 1991. – V. 337(8734). – P. 180–181.
71. Peterson RJ, Franch RH, Fajman WA, Jones RH. Comparison of cardiac function in surgically corrected and congenitally corrected transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 227–36.
72. Huhta J.C., Maloney J.D., Ritter D.G., et al. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance // Circulation. – 1983. – V. 67. – P. 1374– 1377.
73. Huhta J.C., Smalhorn J.F., Macartney F.J. Two dimensional echocardiographic diagnosis of situs// Br. Heart J. – 1982. – V. 48. – P. 97–108.
74. Huhta J.C., Danielson O.K., Ritter D.G., Ilstrup D.M. Survival in atrioventricular discordance // Pediatr. Cardiol. – 1985. – V. 6. – P. 57–60.
75. Van Praagh R. What is congenitally corrected transposition? N Engl J Med 1970; 282: 1097–8.
76. Warnes CA. Congenitally corrected transposition: the uncorrected misnomer. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1244–5.
77. Amikam S., Lemer J., Kishan Y., et al. Complete heart block in an adult with corrected transposition of the great arteries treated with permanent pacemaker // Thorax. – 1979. – V. 34. – P. 547.
78. Bjarke B.B., Kidd B.S.L. Congenitally corrected transposition of the great arteries: a clinical study of 101 cases // Acta Paediatr. Scand. – 1976. – V. 65. – P. I53–160.
79. Daliento L., Corrado D., Buja G., et al. Rhythm and conduction disturbances in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries // Am. J. Cardiol. – 1986. – V. 58. – P. 314–318.
80. Dick M., Van Praagh R., Rudd M., Folkerth T., Castaneda A.R. Electrophysiological delineation of the specialized atrioventricular conduction system in two patients with corrected transposition of the great arteries with situs inversus (I,D,D) // Circulation. – 1977. – V. 55. – P. 896–900.
81. Becker A., Anderson R. Conditions with discordant atrioventricular connexions. Anatomy and conducting tissues // Anderson R.H., Shinebourne E.A. (eds). Paediatric Cardiology. – London: Churchill Livingstone, 1978. – P. 184–196.
82. De Leval M.R. Surgery for atrioventricular discordance // Godman M.J.(ed). Paediatric cardiology. – Edinburgh: Churchill Livingstone, 1981. – V. 4. – P. 500–508.
83. Marcelletti C., Maloney J.D., Ritter D.G., et al. Corrected transposition and ventricular septal defect: surgical experience// Ann. Surg. – 1980. – V. 191. – P. 751–759.
84. Keutel J., Hagenmuller H. Echocardiography in diagnosis of corrected transposition // Anderson R. H., Shinebourne (eds). Paediatric Cardiology. – Edinburgh: Churchill Livingstone, 1977. – P. 516–523.
85. Schwartz H.A., Wagner P.I. Corrected transposition of the great vessels in a 55-year-old woman, diagnosis by coronary angiography//Chest. – 1974. – V. 66. – P. 190–192.
86. Gillette P. C., Busch U., Mullins C. E., McNamara D.G. Electrophysiologic studies in patients with ventricular inversion and corrected transposition // Circulation. – 1979. – V. 60. – P. 939–945.
87. Kupersmith J., Krongrad E., Gersony W.M., Bowman P.O. Electrophysiologic identification of the specialized conduction system in corrected transposition of the great arteries // Circulation. – 1974. – V. 50. – P. 795–800.
88. Kurosawa H., Imai Y., Becker A. Congenitally corrected transposition with normally positioned atria, straddling mitral valve, and isolated posterior atrioventricular node and bundle // J. Thorac. Cardlovasc. Surg. – 1990. – V. 99. – P. 312–313.

89. Griffiths S.P., Turi G.K., Ellis K., et al. Muscular ventricular septal defects repaired via left ventriculotomy // Am. J. Cardiol. – 1981. – V. 48. – P. 877–891.
90. Vargas F.J., Kreutzer G.O., Schlichter A.J., et al. Repair of corrected transposition associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis // Ann. Thorac. Surg. – 1985. – V. 40. – P. 509.
91. Vouhe P., Sidi D. Congenitally corrected transposition of the great arteries; results of classical surgery // Redington A.N. Brawn W.J., Deanfield J.E., Anderson R.H., eds. The Right Heart in Congenital Heart Disease. – London: Greenwich Medical Media, 1998. – P. 231–236.
92. Marcelletti C., Maloney J., Danielson G., et al. Corrected transposition and ventricIllar septal defect. Surgical experience // Circulation. – 1978. – V. 58. (suppl. 2). – P. 149.
93. Matsuda H., Kawashima Y., Hirose H., et al. Transaortic closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance with pulmonary stenosis or atresia: results in five patients // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1984. – V. 88. – P. 776–781.
94. Olinger G.N., Maloney J.V. Trans–pulmonary artery repair of ventricular septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1977. – V. 73. – P. 353–357.
95. Freedom R.M., Mawson J., Yoo S.J., Benson L.N. Congenitally corrected transposition of the great arteries // Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. – Armonk. – N Y: Futura, 1997. – P. 1017–1131.
96. Williams W.G., Suri R., Shindo G., et al. Repair of major intracardiac anomalies associated with atrioventricular discordance // Ann. Thorac. Surg. – 1981. – V. 31. – P. 527–531.
97. De Leval M.R., Bastos P., Stark J., et al. Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance // J. Thorac.Cardiovasc. Surg. – 1979. – V. 78. – P. 515–526.
98. De Leval M.R. Reoperations for atrioventricular discordance// Stark J., Pacifico A.D.(ed). Reoperations in cardiac surgery. – London: Springer Verlag, 1989. – P. 305–312.
99. Deanfield J.E., Anderson R.H., Macartney F.J. A case of aortic atresia with 'corrected transposition of the great arteries' (atrioventricular and ventriculo–arterial discordance) // British Heart J. – 1981. – V. 46. – P. 683–686.
100.Зиньковский М.Ф., Горячев А.Г., Витовский Р.М., Лекан Р.Й., Довгань А.М., Храпунов В.Н. Применение кондуита при хирургическом лечении корригированной транспозиции магистральных сосудов // Клінічна хірургія. – 2001. – № 6. – С.44–47.
101. Castagna R., Bastos P., de Laval M., et al. Changes in ventricular depolarization in patients in sinus rhythm following closure of ventricular septal defect associated with atrioventricular discordance (abstr) // Abstracts of First World Congress of Pediatric Cardiology. – London, England–. June 1980. – V. 2. – P. 6.
102. Хассан Али, Рузметов М.М. Клиническая оценка блокады сердца у пациентов с атриовентрикулярной дискордантностью // Материалы респ. науч.-практ. конф. «Современные аспекты реконструктивно-восстановительных операций в сердечно–сосудистой хирургии». – Ташкент, 1997. – С. 103–104.
103. Harska V., Duncan B.W., De Freitas A.R., et al. Long term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries // The second world congress of pediatric cardiology and cardiac surgery. – Honolulu, 1997. – P. 176.
104. Horvath P., Szufladowicz M., de Leval M.R., et al. Tricuspid valve abnormalities in patients with atrioventricular discordance: surgical implications // Ann. Thorac. Surg. – 1994. – V. 57. – P. 941–945.
105. Yeh T., Freedman R., Webb G.S., et al. Results of surgery in atrioventricular discordance // The 11th Annual Meeting of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery. – Copenhagen, 1998. – P. 270.
106. Termignon J.L., Leca F., Vouhe P.R., et al. «Classic» repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect // Ann. Thorac. Surg. – 1962. – P. 199–206.
107. Vouhe P.R., Ouaknine R., Mauriat P.H., et al. Combined atrial and arterial switch procedure for congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) // 45th International Congress of European Society for Cardiovascular Surgery. – Italy, 1996. – P. 43.
108. Iyer K.S., Sharma R. The right ventricle to pulmonary artery connection: when homografts are not always available // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1995. – V. 7. – N 3. – P. 145–147.
109. McElhinney D.B., Reddy V.M., Hanley F.L. Homografts in congenital heart disease: current applications and future directions//Isr. J. Med. Sci. – 1996. – V. 32. – N 10. – P. 880–885.
110. Bull C., Macartney F.J., Horvath P., et al. Evaluation of long–term results of homograft and heterograft valves in extracardiac conduits // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1987. – V. 94. – P. 12–19.
111. Danielson G.K., Anderson B.J., Schleck C.D., Ilstrup D.M. Late results of pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1995. – V. 7. – N 3. – P.162–167.
112. Doty D.B. Correction of Taussing–Bing malformation by intraventricular conduit // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1986. – V. 91. – P. 133–138.
113. Doty D.B., Truesdell S.C., Marvin WJ.Jr. Techniques to avoid injury of the conduction tissue during the surgical treatment of corrected transposition // Circulation. – 1983. – V. 68(P. II). – P. 63–69.
114. Bonfils–Roberts E.A., Guller B., Me Goon D.C., Danielson G.K. Corrected transposition: surgical treatment of associated anomalies // Ann. Thorac. Surg. – 1974. – V. 17. – P. 200–209.
115. Fox L.S., Kirklin J.W., Pacifico A.O., et al. Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance // Circulation. – 1976. – V. 54. – P. 123–127.
116. Подзолков В.П., Хассан Али. Современный подход к хирургическому лечению атриовентрикулярной дискордантности в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии // Материалы I ежегодной сессии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН/Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1997. – № 2. – С.25.
117. Freedom R.M., Benson L.N. Congenitally corrected transposition of the great arteries // Freedom R.M., Benson L.N., Smallhorn J.F., eds. Neonatal Heart Disease. – London: Springer-Verlag, 1992. – P. 523–542.
118. Freedom R.M., Dyck J.D. Congenitally corrected transposition of the great arteries // Emmanouilides G.C, Allen H.D., Riemenschneider T.A., Gutgesell H.P., eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the fetus and Young Adult. – Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. – 1225–1246.
119. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Корригированная транспозиция магистральных сосудов // Сердечно–сосудистая хирургия. – М.: Медицина, 1996. – С. 263–272.
120. Хассан Али. Хирургическая коррекция дефекта межжелудочковой перегородки, осложняющего атриовентрикулярную и вентрикуло-артериальную дискордантность // Материалы Всеросс. конф. молодых ученых по проблемам сердечно–сосудистой хирургии/Грудная и сердечно–сосудистая хирургия. – 1997. – № 2. – С. 156–157.
121. Delius R.E., Stark J. Combined Rastelli and atrial switch procedure: anatomic and physiologic correction of discordant atrioventricular connection associated with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 1996. – V. 10. – P. 551–555.
122. Devaney E.J., Charpie J.R., Obye R.G., et al. Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2003. – V. 125. – P. 500–507.
123. Devaney E.J., Ohye R.G., Bove E.L. Technical aspects of the combined arterial switch and senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr Card Surg. Annu. – 2003. – V. 6. – P. 9–15.
124. Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, et al. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100:410–415.
125. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S et al. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 1272–83.
126. De Albuquerque A.T., Rigby M.L., Anderson R.H., et al. The spectrum of atrioventricular discordance. A clinical study // Br. Heart J. – 1984. – V. 51. – P. 498– 507.

127. McGrath L., Kirklin J.W., Blackstone E.H., et al. Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1985. – V. 90. – P. 711–728.
128. Van Son J.A., Danielson G.K., Huhta J.C., et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1995. – V. 109. – N 4. – P. 642–652: discussion P. 652–653.
129. Mullins CE. Ventricular inversion. In: Garson A Jr, Bricker JT, McNamara DG, eds. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Lea & Febiger, Philadelphia, 1990: 1233–45.
130. Voskuil M, Hazekamp MG, Kroft G et al. Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1999; 83: 558–62.
131. Acar P, Sid D, Bonnet D et al. Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the pediatric cardiologist. Heart 1998; 80: 479–83.
132. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi–institutional study. JAm Call Cardiol 2000; 36:255–61.
133. Voskuil M., Hazekamp M.G., Kroft L.J., et al. Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries // Am. J. Cardiol. – 1999. – V. 83. – P. 558–562.
134. Jahangiri M, Redington AN, Elliott MS et al. A case for anatomic correction in atrioventricular discordance? Effects of surgery on tricuspid valve function. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121: 1040–5.
135. Szufladowicz M., Horvath P., de Leval M., Elliott M., Wyse R., Stark J. Intracardiac repair of lesions associated with atrioventricular discordance // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 1996. – V. 10. – N 6. – P. 443–448.
136. Di Donato R, Troconis CJ, Marino B et al. Combined Mustard and Rastelli operations. An alternative approach for repair of associated anomalies in congenitally corrected transposition in situs inversus fI, D, D. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1246–8.
137. Stumper O, Wright JG, De Giovanni JV et al. Combined atrial and arterial switch procedure for congenital corrected transposition with ventricular septal defect. Br Heart J 1995; 73: 479–82.
138. Mavroudis C, Backer CL. Physiotogic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2003; 6: 16–26.
139. Sano T, Riesenfeld T, Karl TR, Wilkinson JL. Intermediate-term outcome after intracardiac repair of associated cardiac defects in patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. Circulation 1995; 92(Suppl. I 11–272–11–278.
140. Yamagishi Y, Imai Y, Hoshino S et al. Anatomic correction of atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1067–76.
141. Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F et al. Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 351–8.
142. Bove EL. Congenitally corrected transposition of the great arteries: surgical options for biventricular repair. Prog Pediatr Cardiol 1999; 10: 45.
143. Devaney EJ, Charpie JR, Ohye RG et al. Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected trans ate results. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; US: 500–7.
144. Devaney EJ; Ohye RG; Bove EL. Technical aspects of the combined arterial switch and senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2003; 6:9–15.
145. Nikotoudakis N, Lindinger A, Schafers H. Double-switch operation for congenitally corrected transposition and Ebstein's malformation. Cardiol Young 1999; 9:319–22.
146. Metras D, Kreitmann B, Fraisse A et al. Anatomic repair of corrected transposition or atrioventricular discordance. Report of 8 cases. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 13: 117–23.
147. Stumper 0, Brawn WI. Anatomic repair of double discordant hearts Heart 1998; 80: 424–5.
148. Brawn WJ, Barron DI. Technical aspects of the Rastelli and atrial switch procedure for congenitally corrected transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia: Resutts of therapy. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Anna 2003; 6: 4–8.
149. Uemura H, Yagihara T. Anatomic biventricular repair by intra ventricular and intraatrial rerouting in patients with discordant atrioventricular connections. In: Redington AN, Brawn WJ, Deanfield JE, Anderson RH, eds. The Right Heart in Congenital Heart Disease. London: Greenwich Medical Media, 1998: 237
150. Brawn WJ, Sethia B, De Giovanni J et al. Double switch procedure for discordant atriovetricular connections. In: Redington AN, Brawn WJ, Deanfield JE, Anderson RH, eds. The Right Heart in Congenital Heart Disease. London: Greenwich Medical Media, 1998: 243–8.
151. Langley SM,Winlaw DS, Stumper O et al. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to thq systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125: 1229–41.
152. Imamura M, Drummond-Webb JJ, Murphy DJ et al. I4csults of the double switch operation in the current era. Ann Thorac Surg 2000; 70: 100–5.
153. Sharma R, Bhan A, Juneja R et al. Double switch for congenitally corrected transposition of the great arteries. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15(3): 276–81; discussion 281–2.
154. Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Hanley FL. The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children. Eur Heart J 1997; 18: 1470–7.
155. Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, Cochrane AD, Mee RB. Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition. Ann Thorac Surg 1997; 64: 495–502.
156. Alva C, Horowitz E, Ho SY, Rigby ML, Anderson RH. The feasibility of complete anatomical correction in the setting of discordant atrioventricular connections. Heart 1999; 81: 539–45.
157. Rychik J, Jacobs ML,Norwood WI. Early changes in ventricular geometry and ventricular septal defect size following Rastelli operation or intraventricular baffle repair for conotruncal anomaly. A cause for development of subaortic stenosis. Circulation 1994; 90(5, Part 2): 11–13–11–19.
158. Delius RE, Stark I. Combined Rastelli and atrial switch procedure: anatomic and physiologic correction of discordant atrioventricular connection associated with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction. Ear J Cardiothorac Surg 1996; 10: 551–5.
159. Imai Y. Double-switch operation for congenitally corrected transposition. In: Karp RB, ed. Advances in Cardiac Surgery, Vol. 9. St Louis, MO: Mosby, 1997: 65–86.
160. Bull C, Yates R, Sarkar D, Deanfleld J, de Leval M. Scientific, ethical, and logistical considerations in introducing a new operation: a retrospective cohort study from pediatric cardiac surgery. BMJ 2000; 320(7243): 1168–73.
161. Jacobs ML, Buckley MJ, Liberthson RL. Combined Rastelli and atrial switch procedure: a 10-year follow-up. Ann Thorac Surg 1999; 68: 570–1.
162. Hancock Friesen CL, Jonas RA, Del Nido PJ et al. Anatomic repair of corrected transposition of the great arteries. Circulation 2002; 106(19, Suppl.): abstract 1966.
163. Biliciler-Denktas G, Feldt RH, Connolly HM et al. Early and late results of operations for defects associated with corrected transposition and other anomalies with atrioventricular discordance in a pediatric population. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 234–41.
164. Kim YM, Yoo SJ, Kim TH et al. Tracheal compression by elongated aortic arch in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Pediatr Cardiol 2001; 22: 471–7.

Работы автора

165. Зіньковський М.Ф., Косенко В.М., Зіньковська С.М. Хірургічне лікування коригованої транспозиції магістральних судин/I наукова конференція Асоціації серцево-судинних хірургів України (Київ, 5–6 жовтня 1993 р.). Тези доповідей.– К., 1993.– С.3.
166. Зиньковский М.Ф. Витовский Р.М., Горячев А.Г., Яковенко И.Г., Кривенький А.В., Павлов П.В. К вопросу о хирургическом лечении корригированной транспозиции магистральных сосудов/IV наукова конференція Асоціації серцево-судинних хірургів України (Київ, 22–24 травня 1996 р.). Тези доповідей. – К., 1996. – С.73.
167. Зіньковський М.Ф., Вітовський Р.М., Бешляга В.М. Хирургическая коррекция пороков, сопутствующих корригированной транспозиции магистральных сосудов//Клінічна хірургія.– 1997.– N 2.– С.3–7.
168. Зиньковский М.Ф., Витовский Р.М. Проблема недостаточности левого атриовентрикулярного клапана при корригированной транспозиции магистральных сосудов//VI наукова конференція Асоціації серцево-судинних хірургів України за участю Асоціації педіатрів України (Київ, 27–29 травня 1998 р.). Збірник наукових праць. – К., 1998.– С.92–95.
169. Зиньковский М.Ф., Витовский Р.М. Хирургическая коррекция стеноза легочной артерии при корригированной транспозиции магистральных сосудов//Серцево-судинна хірургія/Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України.– К., 1999. – Вип.7.– С.114–118.
170. Зіньковский М.Ф., Вітовский Р.М. Проблема недостатності лівого атріовентрикулярного клапана при коригованій транспозиції магістральних судин//Галицький лікарський вісник.– 2000.– Т.7, N 2. – С.46–48.
171. Зіньковский М.Ф., Горячев А.Г., Вітовський Р.М., Храпунов В.М. та ін. Хирургическая коррекция подлегочной обструкции при корригированной транспозиции магистральных сосудов//Матеріали XIX з'їзду хірургів України (21–24 травня 2000 р.).– Харків, 2000. – С. 197–198.
172. Зіньковський М.Ф., Горячев А.Г., Витовский Р.М., Лекан Р.Й., Довгань А.М., Храпунов В.Н. Применение кондуитов при хирургической коррекции корригированной транспозиции магистральных сосудов//Клін. хірургія. – 2001. – N 6.– С. 44-47.

Глава 59

АНАТОМИЧЕСКИ КОРРИГИРОВАННАЯ МАЛЬПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Название аномалии далеко не полностью отражает информацию о группе пороков, подпадающих под это определение. Не существует также единого метода хирургической коррекции. Эта патология известна уже около ста лет, но в 1939 г. Harris и Farber описали необычные пространственные взаимоотношения аорты, легочной артерии и желудочков, назвав эту аномалию «анатомически корригированной транспозицией магистральных артерий» (1). Это определение подразумевало, что каждая из аномально расположенных артерий отходит правильно от соответствующего желудочка, но аорта расположена кпереди от легочного ствола. В 1971 г. R.Van Praagh и S.Van Praagh, исходя из факта конкордантной вентрикулоартериальной связи и лингвистической логики, изменили номенклатуру: слово «транспозиция» заменено термином «мальпозиция» (2). Необычные пространственные отношения привлекали внимание патологов к аномальному развитию инфундибулума при сложных ВПС (2–12).

В нормальном сердце подлегочный конус удлинен, в результате трехстворчатый и легочный клапаны отделены друг от друга мышечной тканью конуса. Субаортальный конус в норме не выражен, поэтому аортальный и митральный клапаны находятся в фиброзном контакте. Эта особенность анатомии трактов оттока правого и левого желудочков объясняет, почему в нормальном сердце легочный клапан располагается выше и левее аортального клапана.

Анатомически корригированная мальпозиция магистральных артерий в ее классической форме характеризуется инверсией анатомии конусов (рис. 1), т.е. имеется хорошо выраженный подаортальный инфундибулум, нарушающий митрально-аортальный фиброзный контакт, а подлегочный конус значительно недоразвит, в результате трехстворчатый клапан располагается ближе к легочному клапану (13). У пациентов с предсердным *situs solitus*, конкордантным атриовентрикулярным и вентрикулоартериальным соединением с анатомически корригированной мальпозицией магистральных артерий аорта обычно расположена слева (см. рис. 1, *а*) (2–12). Мальпозиция аорты и легочной артерии может встречаться при различных вариантах сегментарной анатомии (14, 15). Она часто сочетается с левой юкстапозицией ушка правого предсердия. Она также наблюдается у пациентов с изолированной атриовентрикулярной дискордантностью (см. рис. 1, *б*).

У пациентов с фиксированной формой субаортального стеноза часто наблюдается отсутствие митрально-аортального фиброзного контакта (16, 17). Степень митрально-аортальной сепарации может быть настолько выраженной, что клапаны

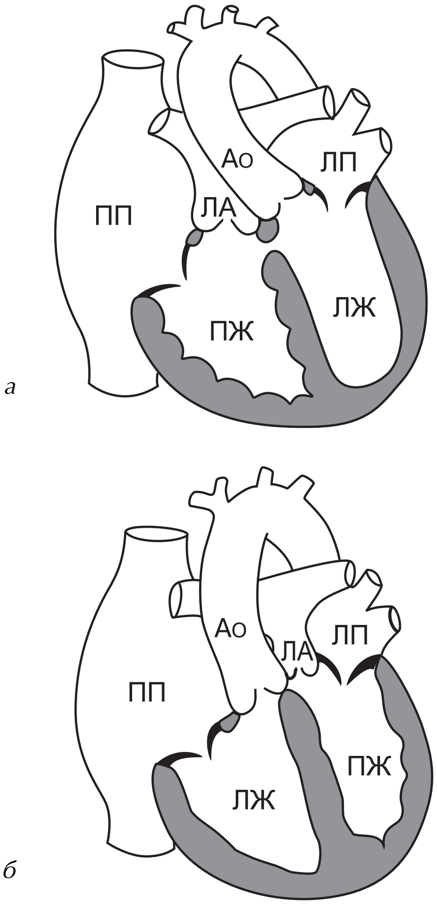


Рис. 1. Анатомически корригированная мальпозиция магистральных артерий с конкордантным (*а*) и дискордантным (*б*) AV-соединением. Левый желудочек связан с аортой, но взаимное расположение относительно легочного ствола аномальное и имеется субаортальный инфундибулум

отделены левосторонней вентрикулоинфундибулярной складкой, которая в норме является элементом структуры правого желудочка. При этом подлегочный конус обычно нормально развит и аортальный клапан нормально располагается позади и ниже легочного клапана, поэтому фиксированную форму субаортального стеноза не относят к анатомически корригированной мальпозиции магистральных артерий.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

Аномалии конфигурации магистральных артерий сочетаются с ДМЖП, сужением выводного тракта правого и/или левого желудочка, левой юкстапозицией ушка правого предсердия, дискордантным AV-соединением, левопозицией аорты без желудочковой инверсии.

ЛЕЧЕНИЕ

В связи с разнообразием сопутствующей патологии отсутствует единый терапевтический или хирургический алгоритм лечения. Некоторые пациенты подлежат двухжелудочоковой коррекции, другим показана гемодинамическая операция — этапная или первичная операция Fontan.

Длинный и узкий субаортальный инфундибулум создает тяжелую форму обструкции выводного тракта левого желудочка, при которой единственным методом лечения в некоторых случаях является операция типа Norwood (9, 15, 18).

Обструкцию выводного тракта правого желудочка трудно устранить с помощью трансанулярной пластики, когда правая коронарная артерия пересекает расположенный позади аорты легочный ствол. В этом случае неизбежна имплантация кондуита (19). Аномальный маршрут правой коронарной артерии отмечали многие авторы при корригированной мальпозиции и при отхождении магистральных сосудов от правого желудочка с L-мальпозицией аорты (6, 9, 20, 21).

Morita и соавторы (2) опубликовали новый способ коррекции суженного выводного тракта правого желудочка при анатомически корригированной мальпозиции магистральных артерий, примененный у 3 больных с конкордантным атриовентрикулярным и вентрикулоартериальным соединением: пластика заплатой AV-борозды (21). Они использовали благоприятные анатомические условия — смещение влево правой коронарной артерии за пределы правой AV-борозды и нормальную заднюю локализацию AV-пучка проводящей системы. Это позволило произвести трансанулярный разрез правого желудочка между правой коронарной артерией и кольцом трехстворчатого клапана.

Литература

1. Harris JS, Farber S. Transposition of the great cardiac vessels with special reference to the phylogenetic theory of Spitzer. Arch Pathol 1939; 28: 427–502.
2. Van Praagh R, Van Praagh S. Anatomically corrected transposition of the great arteries. Br Heart J 1967; 29: 112–19.
3. Van Praagh R. The story of anatomically corrected malposition of the great arteries. Chest 1976; 69: 2–4.
4. Van Praagh R, Durnin R, Jockin H et al. Anatomically corrected malposition of the great arteries (S,D,L). Circulation 1975; 51: 20–31.
5. Anderson RH, Arnold R, Jones RS. D-bulboventricular loop in L-transposition in situs inversus. Circulation 1972; 46: 173–9.
6. Anderson RH, Becker AE, Losekoot TG, Gerlis LM. Anatomically corrected malposition of the great arteries. Br Heart J 1975; 37: 993–1013.
7. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAR. Anatomically corrected malposition of the great arteries. In: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984: 583–8.
8. Melhuish BPP, Van Praagh R. Juxtaposition of the atrial appendages. A sign of severe cyanotic congenital heart disease. Br Heart J 1968; 30: 269–84.
9. Otero Coto E, Caffarena JM, Gomez-Ullate JM, Martinez MS. Anatomically corrected malposition. Surgical repair. J Cardio vasc Surg 1980; 21: 367–70.
10. Thiene G, Pellegrino PA, Maddalena F, Gallucci V. Malposizione Anatomicamente Corretta Delle Grandi Arterie. G Ital Cardiol 1975; 5: 332–41.
11. Zakheim R, Mattioli M, Vaseenon T, Edwards W. Anatomically corrected malposition of the great arteries (S,L,D). Chest 1976; 69: 101–4.
12. Freedom RM. Double-outlet left ventricle, Isolated atrioventricular discordance, anatomically corrected malposition of the great arteries, and syndrome of juxtaposition of the atrial appendages. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eds. Neonatal Heart Disease. London: Springer-Verlag, 1992: 561–9.
13. Loya YS, Desai AG, Sharma S. Anatomically corrected malposition: a rare case with complete absence of a complete subarterial muscular infundibulum. mt j Cardiol 1991; 30:131–4.
14. Salazar J, Lopez C, Felipe J, Ibarra F, Garcia M, Alonso-Lej F. Anatomically corrected malposition of the great arteries in situs ambiguous with polysplenia. Pediatr Cardiol 1985; 6: 53–5.
15. Freedom RM, Harrington DP. Anatomically corrected malposition of the great arteries: Report of 2 cases, one with congenital asplenia, frequent association with juxtaposition of atrial appendages Br Heart J 1974; 36: 207–12.
16. Rosenquist GC, Clark EB, McAllister HA, Bharati S, Edwards JE. Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. Circulation 1979; 60: 70–4.
17. Rosenquist GC, Clark EB, Sweeney LI, McAllister HA. Thenormal spectrum of mitral and aortic valve discontinuity. Circulation 1976; 54: 298–301.
18. Munoz Castellanos L, de la Cueva R, Zavaleta D, Kuri Nivon M. [of the atrial appendage. J Arch Inst Cardiol Mex 1989; 59: 375–82.
19. Rittenhouse EA, Tenckhotf L, Kawabori I et al. Surgical repair of anatomically corrected malposition of the great arteries. Ann Thorac Surg 1986; 42: 220–8.
20. Van Praagh R, Perez-Trevino C, Reynolds JL et al. Double outlet right ventricle S. D. L. with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Am J Cardiol 1975; 35: 42–53.
21. Morita K, Kurosawa H, Koyanagi K et al. Atrioventricular groove patch plasty for anatomically corrected malposition of the great arteries J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 872–8.

Глава 60

ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК С ДВУМЯ ВЫХОДАМИ

Главным анатомическим признаком правого желудочка с двумя выходами (два выхода из правого желудочка — ДВПЖ) является отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка. Единственным выходом из левого желудочка служит ДМЖП. Порок отличается уникальным полиморфизмом и часто сочетается едва ли не с большинством известных врожденных аномалий сердца, образуя сложные комплексы. Среди хирургов этот порок получил образное название «анатомический монстр». С гемодинамической точки зрения ДВПЖ включает широкий спектр пороков — от тетрады Фалло до ТМА. ДВПЖ часто встречается при гетеротаксии внутренних органов и асплении.

Первое описание сердца с отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудочка дано в 1791 г. хирургом Abernathy (1) в Лондоне. Столетием позже, в 1893 г., подобное сообщение сделал Birmingham (2). Braun и соавторы (3) в 1952 г. впервые применили термин «желудочек с двумя выходами» (*double-outlet ventricle*). Witham (4) ввел существенное уточнение в название порока — *double-outlet right ventricle* (DORV), которое стало наиболее применяемым наименованием этой аномалии. К сожалению, в русскоязычной литературе нет единого мнения в вопросе о русском эквиваленте термина и аббревиатуры DORV. Часто применяемый и ставший привычным термин «двойное отхождение магистральных сосудов, ДОМС» фонетически созвучно английской аббревиатуре DORV, однако не передает заложенного в английском варианте содержания и некорректен стилистически. На наш взгляд, по смыслу наибольшим приближением к английскому обозначению был бы термин «правый желудочек с двумя выходами — ДВПЖ».

Ввиду полиморфизма этого порока в течение многих лет обсуждался вопрос о том, как лучше определить его по существу. Согласно первоначальным представлениям, ДВПЖ является формой частичной транспозиции, отличительным признаком которой служит наличие билатеральных субартериальных мышечных конусов. Однако впоследствии выяснилось, что этот признак не является специфическим, так как билатеральные инфундибулумы наблюдаются у некоторых больных со сложными формами ТМА, особенно сочетающимися с ДМЖП и обструкцией выводного тракта левого желудочка, а также при пороке, ныне известном как анатомически корригированная мальпозиция крупных артерий. В настоящее время принято считать, что ДВПЖ является одной из форм аномалий вентрикулоартериальной связи. Это определение не отражает анатомии конуса, хотя она важна для полного понимания сути патологии. Большинство исследователей согласились с определением, предложенным Kirklin и соавторами (5). Оно основано на гемодинамическом принципе, т. е. магистральный сосуд относится к тому желудочку, от которого отходит более чем на 50% своего диаметра. Однако в этой формулировке есть большая доля неопределенности. Если оба сосуда отходят от правого желудочка при отсутствии ДМЖП, что встречается крайне редко, оценка порока однозначна. В большинстве случаев один или оба сосуда тесно связаны или нависают над ДМЖП, что затрудняет характеристику артериальной связи с желудочком. Если принять «правило 50%», то с практической точки зрения трудно решить, смещен магистральный сосуд на 40% или на 60%, и поэтому дифференциация между тетрадой Фалло и ДВПЖ в пограничных случаях достоверно невозможна. Такие же трудности возникают при дифференциации между ТМА и аномалией Taussig–Bing.

Некоторые авторы используют термин «ДВПЖ» только при отсутствии митрально-аортального фиброзного контакта. Наличие или отсутствие этого критерия при определении порока спорно. Lev и соавторы (6) подчеркивают, что данный критерий не должен быть решающим при постановке диагноза. Применение этого критерия могло бы провести четкую линию между рассматриваемой патологией и тетрадой Фалло, однако он не соответствует данным морфологов, которые наблюдают постепенное уменьшение, вплоть до полного отсутствия, митрально-аортального фиброзного контакта при переходных формах от тетрады Фалло к ДВПЖ с подаортальным ДМЖП и СЛА. А это не означает, что только при отсутствии митрально-аортального контакта мы можем ставить диагноз «ДВПЖ». Такая же ситуация наблюдается и в случаях легочно-митрального контакта при переходных формах от ТМА к двойному отхождению магистральных сосудов от правого желудочка.

Еще один критерий идентификации данного порока — билатеральный конус — был представлен в первом описании аномалии Taussig–Bing (7, 8), при которой определялись хорошо развитый подлегочный и подаортальный конусы. Эта концепция была поддержана ангиографическими исследованиями Baron и соавторов (9) и Hallerman и соавторов (10). В качестве отличительного признака ДВПЖ они использовали удаленное положение створок митрального клапана от створок аортального клапана. Однако Howell и соавторы (11), исследуя избранную группу с полным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, установили, что бивентрикулярный конус встречается только у 37, 5% больных, в связи с чем, по их мнению, данный критерий может быть полезен только для описания порока.

Все вышеупомянутые критерии до сих пор остаются не до конца утвердившимися, однако наиболее принятым принципом определения порока является «правило 50%» (STS Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Committee).

Частота ДВПЖ, по данным различных исследований, варьирует, в среднем составляя 1% всех ВПС. Он часто сочетается с различными хромосомными аномалиями, однако специфического генетического предрасположения не отмечено. ДВПЖ особенно часто наблюдается при правом предсердном изомеризме (12, 13).

ЭМБРИОЛОГИЯ

ДВПЖ, так же как тетрада Фалло и транспозиция, является следствием аномалии развития конотрункуса и занимает промежуточное положение между тетрадой и транспозицией.

Аорта и легочная артерия образуются из единой трубки. Во время спирального вращения конотрункус разделяется перегородкой на два магистральных сосуда, которые обвивают друг друга. Предложены две теории, объясняющие развитие аномалий конотрункуса.

Согласно представлениям Lev (14), если перегородка не претерпевает спиралевидного вращения, как это происходит в норме, магистральные сосуды остаются параллельными друг другу и образуется транспозиция. Если процесс вращения нарушен незначительно, образуется декстропозиция аорты относительно ее нормального расположения с формированием тетрады Фалло. Если аномалия вращения более выражена, чем та, которая приводит к образованию тетрады, но меньше, чем при транспозиции, образуется ДВПЖ.

Теория недоразвития конуса, по Van Praagh (15, 16), заключается в следующем. В норме аортальный, трехстворчатый и митральный клапаны находятся в фиброзном контакте, объединенные фиброзным каркасом сердца, который служит электрическим изолятором между предсердиями и желудочками. Легочный клапан смещен кверху и отделен от остальных клапанов подлегочным конусом (инфундибулумом). Van Praagh предложил гипотезу, согласно которой тетрада Фалло образуется в результате недоразвития конуса. Это приводит к относительному смещению клапанов аорты и легочной артерии таким образом, что аортальный клапан расположен более кпереди, правее и выше по отношению к легочному клапану, чем в норме. Конусная и межжелудочковая перегородки становятся несоосными, в результате чего образуется коновентрикулярный ДМЖП с передним смещением конусной перегородки относительно межжелудочковой перегородки. Смещение конусной перегородки кпереди создает обструкцию в выводном тракте правого желудочка.

Следуя логике образования тетрады Фалло, Van Praagh объясняет формирование ДВПЖ большей степенью недоразвития подлегочного конуса, что приводит к расположению магистральных артерий «бок о бок», особенно при компенсаторном развитии субаортального конуса. В результате аортальный клапан смещается кверху, нарушая фиброзный контакт с AV-клапанами. Поэтому при ДВПЖ аортальный клапан расположен на одном уровне с легочным клапаном с образованием билатеральных конусов. При более глубоком недоразвитии подлегочного конуса и даже его отсутствии аорта лежит спереди от легочной артерии. Возникает фиброзный контакт легочного клапана с митральным вместо нормального аортально-митрального контакта. В этой ситуации аортальный клапан отделен от остальных трех, что, собственно, и образует ТМА.

Современные исследования образования аномалий вентрикулоартериального соединения посвящены механизму формирования связи конусной перегородки и остальной части межжелудочковой перегородки, а именно локализации и внедрению конусной перегородки относительно остальной части перегородки, оценке роли вентрикулоинфундибулярной складки и степени развития задней ветви септальной ножки (17). Эти структуры являются ответственными за формирование всего спектра аномалий конотрункуса, в том числе за перемещение аорты из левого желудочка в правый.

АНАТОМИЯ

Главным анатомическим признаком ДВПЖ является отхождение обеих магистральных артерий от правого желудочка. Однако это относится и к тетраде Фалло, так как, согласно определению, тетрада включает такой анатомический признак, как нависание аорты над межжелудочковой перегородкой, при этом большая или меньшая часть аорты отходит от правого желудочка. Патологи в случае подаортального расположения ДМЖП основывают диагноз на чисто анатомическом признаке — наличии митрально-аортального контакта при тетраде Фалло и его отсутствии при ДВПЖ (4, 18). Хирург может достаточно точно определить отсутствие контакта во время операции, равно как и выраженность праводеленности аорты. Ввиду вариабельной длины субаортальной фиброзной ткани даже в нормальном сердце, определение фиброзного контакта при двухмерной ЭхоКГ или ангиографии не точнее интраоперационной оценки хирурга. Во всяком случае, при субаортальном ДМЖП название порока не влияет на характер операции, который одинаков при обоих диагнозах. Тем не менее постановка диагноза важна при анализе результатов хирургического лечения ДВПЖ.

На «транспозиционном конце» спектра ДВПЖ аорта полностью отходит от правого желудочка, и необходимо оценивать ту же проблему — степень нависания, но уже легочной артерии над левым желудочком. Если более 50% диаметра легочной артерии отходит от левого желудочка, то, согласно «правилу 50%», ставят диагноз «транспозиция», а не «ДВПЖ». С анатомической точки зрения наличие фиброзного контакта между легочным и митральным клапанами свидетельствует в пользу транспозиции.

При ДВПЖ встречаются два основных типа взаимного расположения магистральных артерий по отношению друг к другу: спиралевидный и параллельный (24). Первый тип, близкий к норме, имеет место в большинстве случаев. Аорта локализуется сзади и справа от легочного ствола. При втором типе встречаются любые варианты расположения аорты вокруг легочной артерии. Аорта может располагаться справа и «бок о бок» с легочной артерией, справа и спереди от нее, прямо спереди легочной артерии и, наконец, слева и спереди от нее (L-мальпозиция аорты). При последнем варианте расположения магистральных сосудов ДМЖП обычно имеет подлегочную локализацию. L-мальпозиция аорты — наименее часто встречающийся вариант взаимоотношения магистральных сосудов (25, 26). При этой форме ДМЖП обычно имеет подаортальную локализацию, часто встречается СЛА. Нередко правая коронарная артерия пересекает выводной тракт правого желудочка по пути к правой AV-борозде, чем осложняет проведение коррекции.

В отличие от нормы, когда аортальный клапан находится ниже легочного, при ДВПЖ, как указывалось выше, полулунные клапаны расположены на одном уровне. Аорта и легочная артерия отделены конусной перегородкой, которая при типичном фронтальном положении сосудов ориентирована сагиттально. Подаортальный и подлегочной конусы отделяют аортальный и легочной клапаны соответственно от митрального и трехстворчатого клапанов.

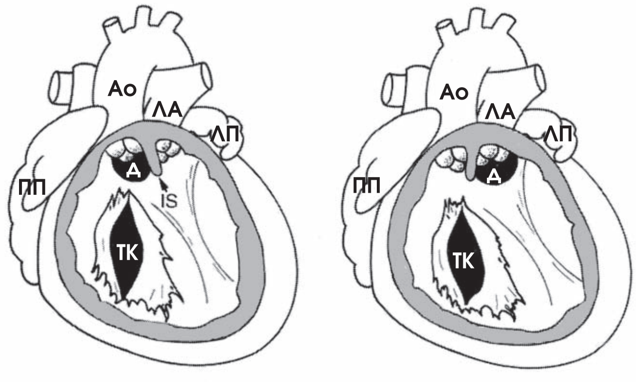
Примерно 86% больных с ДВПЖ имеют конкордантную атриовентрикулярную связь (19), 11% — дискордантное соединение (20). Могут иметь место предсердный *situs solitus* или *situs inversus* и предсердный изомеризм (21, 22).

Классификация ДВПЖ

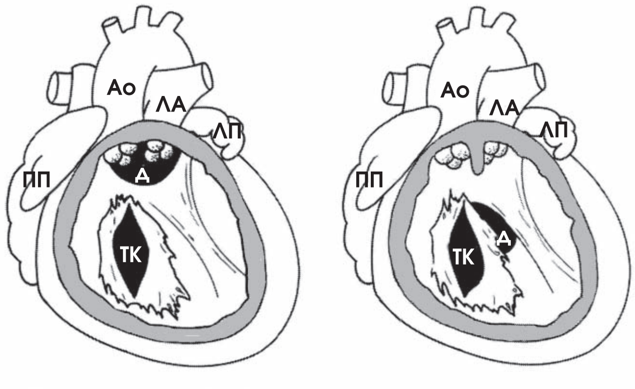
Расположение ДМЖП и наличие или отсутствие легочного стеноза определяют характер гемодинамических нарушений и лежат в основе классификации ДВПЖ.

ДВПЖ принято классифицировать по расположению ДМЖП относительно магистральных сосудов (рис. 1) (6), которое определяет характер гемодинамики, тип операции, ее сложность и результаты лечения, однако не исчерпывает анатомических детерминант выбора метода коррекции.

Подаортальный ДМЖП расположен ближе к аортальному клапану и справа от перегородки конуса. Этот анатомический вариант встречается с наибольшей частотой — у 60–70% больных (23). Дефект в большинстве случаев равен или больше клапанного кольца аорты. Приблизительно у 10% больных он меньше диаметра корня аорты и поэтому ограничивает кровоток из левого желудочка, хотя, по данным некоторых авторов, частота рестриктивного дефекта достигает 60%. Легочной стеноз, главным образом инфундибулярный, наблюдается у 50% больных с этим типом ДВПЖ. Анато-



Подаортальный дефект Подлегочный дефект



Обоюдосвязанный дефект Удаленный дефект

Рис. 1. Классификация ДВПЖ по локализации ДМЖП (Lev и соавт., 1972) (ЛА — легочная артерия, ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие, ТК — трехстворчатый клапан, Д — дефект, IS — инфундибулярная перегородка)

мия и физиология ДВПЖ у больных с субаортальным ДМЖП соответствуют изолированному ДМЖП или — при наличии СЛА — тетраде Фалло. При тетрадном типе порока отсутствует субаортальный конус и верхним краем ДМЖП является переднее полукольцо аортального клапана. Задний край дефекта формируют вентрикулоинфундибулярная складка и задняя ножка перегородочно-краевой трабекулы. При отсутствии последней дефект достигает трех-створчатого клапана у переднеперегородочной комиссуры и является перимембранозным. В этом случае имеется митрально-трикуспидальный фиброзный контакт и пучок Гиса лежит вдоль заднего края дефекта, являясь фактором риска AV-блокады во время коррекции. Типичный подаортальный дефект при декстропозиции аорты локализуется в верхней части межжелудочковой перегородки, за конусной перегородкой. Изредка задний край дефекта отделен от трехстворчатого клапана полоской мышечной ткани, которая представляет собой место слияния бульбовентрикулярной складки и задней ножки перегородочно-краевой трабекулы. Дефект может тянуться ниже перимембранозной части и лежать частично под основанием перегородочной створки трехстворчатого клапана. Иногда хорды передней и перегородочной створок трехстворчатого клапана прикрепляются к краям дефекта, что вызывает необходимость использования специальной техники при формировании внутрижелудочкового туннеля.

При движении по спектру ДВПЖ в сторону транспозиции появляется субаортальный конус, так что аортальный клапан сдвигается вверх, удаляясь от ДМЖП, а легочный клапан становится все более тесно связанным с ним. Поэтому при транспозиционном варианте ДВПЖ дефект межжелудочковой перегородки становится подлегочным. По патологоанатомическим данным, 77% больных с подаортальным дефектом имеют билатеральный конус и 23% — подлегочный. При последнем варианте ДВПЖ взаимоотношение магистральных сосудов нормальное.

При подаортальном дефекте артериализированная кровь поступает из левого желудочка через дефект непосредственно в аорту и насыщение крови в легочной артерии ниже, чем в аорте.

Подлегочный ДМЖП (аномалия Taussig–Bing) встречается у 10–30% больных с ДВПЖ. Дефект расположен ближе к клапану легочной артерии, обычно выше наджелудочкового гребня и слева от конусной перегородки. Он так же, как и подаортальный дефект, находится между ножками перегородочно-краевой трабекулы, которая формирует задний и нижние края дефекта. Сверху при наличии подлегочного конуса он отделен от клапана легочной артерии на различное расстояние, в зависимости от длины конуса. При отсутствии подлегочного конуса верхней границей дефекта являются створки клапана легочной артерии. Билатеральный конус отмечается у 50% больных. Дефект межжелудочковой перегородки в большинстве случаев нерестриктивный. Так же, как при ДВПЖ тетрадного типа, он может простираться к трехстворчатому клапану и быть перимембранозным, однако это наблюдается редко. Конусная перегородка всегда ориентирована сагиттально, простираясь от межжелудочковой перегородки до передней стенки правого желудочка. При такой ориентации конусная перегородка не является составной частью межжелудочковой перегородки и отделяет дефект и подлегочную область от подаортальной. Гипертрофия конусной перегородки часто становится причиной подаортального стеноза различной степени. Такая топография конусной перегородки обусловливает направление кровотока из левого желудочка в легочную артерию, а не в аорту. В то же время венозная кровь поступает в системный кровоток, поэтому насыщение кислородом крови в легочной артерии выше, чем в аорте, как при транспозиции.

Магистральные сосуды расположены параллельно друг другу. Чаще они расположены «бок о бок».

Обоюдосвязанный (*double committed*) ДМЖП встречается у 3% больных и представляет собой середину спектра ДВПЖ. Он равно связан с обоими полулунными клапанами и располагается высоко между ножками перегородочно-краевой трабекулы под створками аорты и легочной артерии (подартериально). Клапаны аорты и легочной артерии часто соприкасаются из-за отсутствия или недостаточности конусной перегородки. Верхний край дефекта формируется полулунными клапанами. Передний, нижний и задний края сформированы соответственно передней и задней ножкой перегородочно-краевой трабекулы. Характерно отсутствие или значительное недоразвитие инфундибулярной перегородки. Подартериальный конус может быть билатеральным — с дефицитом ткани конусной перегородки — или единым, локализующимся под обоими полулунными клапанами.

При данном типе порока хирург может избрать тетрадный или транспозиционный тип коррекции, хотя это не означает, что оба типа операции одинаково удовлетворительны.

Удаленный (*noncommitted*) ДМЖП наблюдается у 10–20% больных. Он расположен вдали от обоих полулунных клапанов. Это любой ДМЖП, который удален от устьев магистральных сосудов на расстояние не менее диаметра аорты (27). Чаще такой дефект расположен в приточной части перегородки под септальной створкой трехстворчатого клапана (типа АВСД). При такой локализации сложность операции обусловлена не только наличием дистанции между аортой и ДМЖП, но и трудностью формирования внутрижелудочкового туннеля вокруг множества хорд трехстворчатого клапана. Изредка дефект располагается в мышечной перегородке в ее средней или апикальной части. При этом варианте ДВПЖ обычно наблюдается предсердный изомеризм.

Изредка встречаются дополнительные ДМЖП в различных комбинациях. Мы оперировали ребенка с ДВПЖ, у которого кроме типичного большого субаортального ДМЖП был не диагностированный до операции второй дефект диаметром 1, 5 см, располагавшийся вдали от аорты в средней трети трабекулярной части межжелудочковой перегородки.

Классификация, основанная на локализации ДМЖП, не отражает сложного комплекса дополнительных аномалий: situs, типа AV-соединения, внутренней организации морфологически правого желудочка (т.е. варианта правой или левой руки), характера сопутствующих пороков сердца. Среди сердец с ДВПЖ situs может быть нормальным, инвертированным или неопределенным (правый или левый изомеризм) (28). Атриовентрикулярное соединение может быть нормальным, дискордантным, с отсутствующим правым или левым AV-соединением, двуприточным AV-соединением (29–31). И, наконец, при ДВПЖ магистральные сосуды могут быть в различных пространственных взаимоотношениях (32, 33).

Анатомические факторы риска при бивентрикулярной коррекции

На характер гемодинамических нарушений, выбор вида вмешательства (анатомическая или гемодинамическая коррекция) и технику его выполнения оказывает влияние множество анатомических факторов.

Рестриктивный (маленькый) ДМЖП чаще встречается при субаортальной локализиции, чем при подлегочной. Он имеет те же анатомические и функциональные последствия, что и выраженный субартальный стеноз — наличие систолического градиента давления между левым и правым желудочком, гипертрофию левого желудочка, уменьшение его полости и размера митрального клапана, снижение функциональной полноценности, ведущее к непригодности левого желудочка для обеспечения системного кровообращения. В тяжелых случаях этот вариант порока следует рассматривать как функционально единственный желудочек с соответствующим подходом к выбору вмешательства в пользу операции Fontan. Для адекватной бивентрикулярной коррекции порока рестриктивный ДМЖП должен быть обязательно расширен, в том числе при пограничных его размерах, так как он потенциально может стать меньшим.

Удаленность легочного клапана от трехстворчатого. При тетрадном типе ДВПЖ коррекция порока целиком интравентрикулярная и идентична при обеих аномалиях. Внутри правого желудочка формируют туннель, соединяющий левый желудочек с аортой. При этом выводной тракт правого желудочка огибает переднюю стенку туннеля, представленную заплатой. Аортальный клапан при анатомически выраженной форме ДВПЖ находится выше (на уровне клапана легочной артерии), в результате чего образуется субаортальный конус. Поэтому сформированный внутри правого желудочка выводной тракт левого желудочка значительно удлинен (рис. 2, *а*), хотя большое расстояние между трехстворчатым и легочным клапанами позволяет сконструировать свободный тракт оттока из левого желудочка в аорту.

По мере перемещения аортального клапана вверх он удаляется от трехстворчатого, а легочный клапан приближается к нему. Промежуток между ними сокращается и становится меньше диаметра аорты (рис. 2, *б*). Поскольку туннель должен находиться между трехстворчатым и легочным клапанами, уменьшение расстояния между ними затрудняет создание адекватного выводного тракта левого желудочка, поперечник которого должен соответствовать диаметру аорты. Поэтому заплатой должно быть сформировано более половины диаметра пути оттока из левого желудочка. Во время операции в принципе может быть достигнут удовлетворительный первичный результат за счет адекватной ширины заплаты, однако вследствие незначительного роста тракта оттока левого желудочка может развиться субаортальный стеноз. При значительной мальпозиции легочный клапан может располагаться между аортой и ДМЖП (рис. 2, *в*), в зоне прохождения туннеля. Коррекцию порока в этих случаях выполняют с использованием операции Rastelli или Lecompte, при которых легочный ствол пересекают и соединяют с передней стенкой правого желудочка.

Глубокое внедрение в желудочек конусной перегородки. Длина конусной перегородки определяется степенью развития субаортального конуса, хотя зависит также от подлегочного конуса. Если ДМЖП располагается левее и кпереди от обычной субаортальной позиции (т. е. находится скорее под легочной артерией, чем под аортой), туннель должен пройти более длинным путем вокруг нижнего края конусной перегородки, чтобы достигнуть аортального клапана. Выступающая конусная перегородка не исключает внутрижелудочковой коррекции, поскольку она может быть резецирована. Хорды митрального клапана не прикрепляются к этой перегородке, а хорды трехстворчатого клапана могут быть отсечены и затем вместе с папиллярными мышцами подшиты на том же уровне к заплате или к миокарду. Мы неоднократно применяли этот прием и недостаточности клапана не возникало. Однако длинная конусная перегородка может сопровождаться укорочением расстояния между трехстворчатым и легочным клапанами, что может исключить внутрижелудочковую коррекцию. Длинная конусная перегородка и сам конус могут сопровождаться субаортальным стенозом, который, в свою очередь, часто сочетается с гипоплазией дуги и коарктацией аорты (34).

Подлегочный стеноз. При тетрадном типе ДВПЖ обычно имеется подлегочное сужение. Внутрижелудочковая коррекция предусматривает резекцию гипертрофированных септальной и париетальной ножек конусной перегородки, а также реконструкцию выводного тракта правого желудочка путем выполнения пластики заплатой в пределах желудочка или трансанулярной пластики при гипоплазии клапанного кольца.

При средних вариантах в спектре ДВПЖ встречается менее выраженный подлегочный стеноз, хотя после коррекции сформированный туннель может выбухать в выводной тракт правого желудочка. В связи с этим может потребоваться пластика передней стенки правого желудочка для предупреждения ятрогенной обструкции в инфундибулярном отделе.

При транспозиционной форме ДВПЖ выводной тракт левого желудочка может быть суженным вследствие наличия бикуспидального легочного клапана, гипоплазии клапанного кольца или подлегочного стеноза. Подлегочный стеноз может быть обусловлен отклонением конусной перегородки кзади или наличием добавочной фиброзной ткани, тесно связанной с митральным клапаном. В случаях, когда внутрижелудочковая коррекция невозможна из-за сближения легочного и трехстворчатого клапанов и выраженной гипоплазии клапанного кольца, показана коррекция по

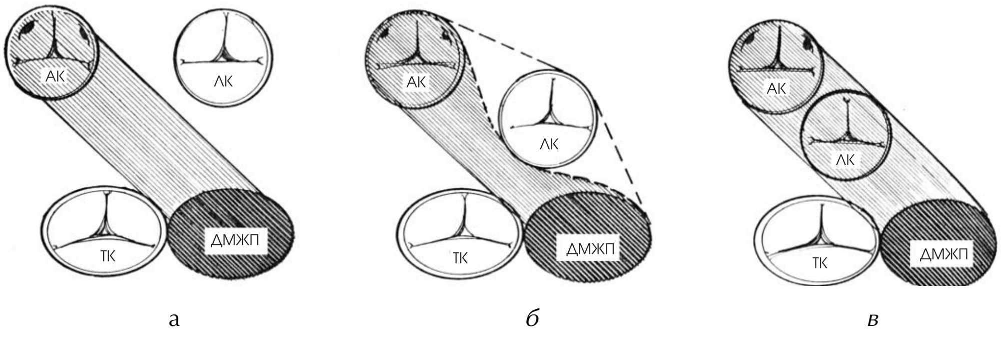


Рис. 2. Схема взаимного расположения клапанов сердца, определяющего возможность создания свободного внутрижелудочкового пути от ДМЖП к аорте (АК – аортальный клапан, ЛК – легочный клапан, ТК – трехстворчатый клапан)

Rastelli. Заплата проходит над устьем легочной артерии, которую включают в левожелудочковый тракт оттока, поэтому легочный ствол должен быть пересечен, проксимальный конец ушит, а дистальный конец соединен с передней стенкой правого желудочка непосредственно или с помощью кондуита.

Альтернативой операции Rastelli является артериальное переключение (*arterial switch operation*) при условии, что нет значимой гипоплазии клапанного кольца и подклапанного пространства. Эта операция может быть выполнена вне зависимости от взаимного расположения магистральных артерий и анатомии коронарных артерий.

Анатомия коронарных артерий при тетраде Фалло и транспозиции существенно отличается. При транспозиции левая главная коронарная артерия и левая передняя нисходящая ветвь обычно проходят спереди корня легочной артерии. При тетраде, наоборот, левая передняя нисходящая коронарная артерия обычно проходит позади легочной артерии. Прохождение ее спереди легочного выводного тракта в основном исключает внутрижелудочковую коррекцию без использования кондуита и является внешним признаком того, что данный вариант ближе к транспозиционной границе спектра ДВПЖ и что должна быть избрана операция артериального переключения или операция Rastelli. Нестандартными вариантами коронарных артерий являются инвертированный тип отхождения артерий и отхождение левой передней нисходящей артерии от правого коронарного синуса. Сложная анатомия коронарных артерий затрудняет операцию артериального переключения у тех больных, которым она показана (35–37), однако это препятствие преодолевается по мере накопления опыта выполнения таких операций.

Другими факторами риска являются множественные ДМЖП, AV-клапаны-наездники, расщепление митрального клапана с прикреплением хордального аппарата к инфундибулярной перегородке, гипоплазия желудочков, обструктивные аномалии дуги аорты (38–60). К факторам риска относится также аномальное пространственное взаимоотношение между желудочками при наличии горизонтальной межжелудочковой перегородки (61–63) и сочетание ДВПЖ с полной формой АВСД как вариант удаленной формы ДМЖП (64).

АНОМАЛИЯ TAUSSIG–BING

Термин «аномалия Taussig–Bing» применяют в двух разных значениях, которые нельзя смешивать. Если его применяют в физиологическом смысле, имеют в виду широкое обозначение любой формы ДВПЖ, которая гемодинамически соответствует транспозиции, а именно когда насыщение в легочной артерии выше, чем в аорте, из-за преимущественного поступления крови из левого желудочка в легочную артерию. Если в это название вкладывают анатомический смысл, то имеют в виду конкретный порок, описанный Taussig и Bing (7) в 1949 г. Van Praagh (8) уточнил анатомическое определение этого порока в 1968 г. Подаортальный и подлегочный конусы отделяют аортальный и легочный клапаны от AV-клапанов. Полулунные клапаны лежат «бок о бок» на одном уровне. Имеется большой подлегочный ДВПЖ, расположенный выше септальной ножки и мышечной межжелудочковой перегородки. *Дефект межжелудочковой перегородки, будучи подлегочным, не сливается с легочным клапаном и отделен от него свободной стенкой подлегочного конуса* (рис. 3). Это истинный ДВПЖ, при котором аорта отходит полностью от правого желудочка, в то время как легочный клапан нависает над межжелудочковой перегородкой, но не над полостью левого желудочка. При этом пороке выводной тракт из правого желудочка в аорту часто сужен. Порок нередко сопровождается коарктацией аорты, митральным клапаном-наездником. Встречается расщепление митрального клапана, но не как часть АВСД. Возможна недостаточность клапана. Он может стать причиной обструкции выводного тракта и компрометировать ДМЖП. Бивентрикулярная коррекция в этих анатомических условиях опасна (65).

СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ

Типичными сопутствующими аномалиями являются стеноз (клапанный или инфундибулярный) или АЛА, которые отмечаются у половины больных при всех, включая подлегочную, локализациях ДМЖП. Достаточно часты (5–10%) пороки аорты — клапанный и субаортальный стеноз, коарктация и перерыв дуги. Коарктация и гипоплазия аорты и другие формы обструкции выводного тракта левого желудочка чаще встречаются при аномалии Taussig–Bing. В частности, сужение выводного тракта аорты специфично для подлегочного ДМЖП. Выводной тракт как бы вклинен между вентрикулоинфундибулярной складкой с латеральной стороны и медиально выдающейся внутрь желудочка инфундибулярной перегородкой.

Сопутствущие пороки AV-клапанов представлены АВСД, стенозом или атрезией клапанов, расщеплением передней створки митрального клапа-

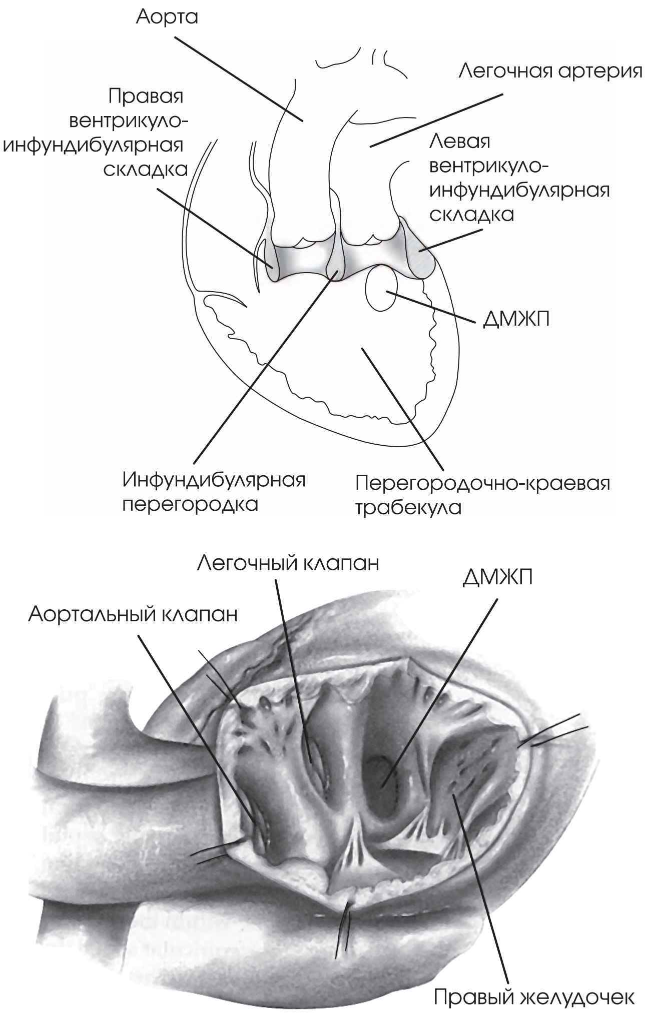

Аорта
Легочная артерия
Правая вентрикуло-инфундибулярная складка
Левая вентрикуло-инфундибулярная складка
ДМЖП
Инфундибулярная перегородка
Перегородочно-краевая трабекула
Легочный клапан
ДМЖП
Аортальный клапан
Правый желудочек

Рис. 3. Анатомический комплекс «аномалия Taussig–Bing»

на, клапанами-наездниками, нависающими клапанами, перекрестным AV-соединением.

Иногда встречаются варианты порока с дискордантным, одножелудочковым AV-соединением, с атрезией AV-клапана, с предсердным изомеризмом. Кроме того, отхождению магистральных сосудов от правого желудочка сопутствуют многие другие пороки сердца — ОАП, гипоплазия желудочков (особенно в сочетании с аномалиями AV-клапанов), аномалии системного венозного возврата, юкстапозиция предсердных ушек, *situs inversus totalis*, декстрокардия, дефект ДМПП, коронарный синус, открывающийся в левое предсердие (*unroofed*).

В Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины с 1991 по 2004 гг. прооперированы 352 пациента с ДВПЖ (табл. 1).

Таблица 1. Типы ДВПЖ

Вариант дефекта	Количество больных (%)
Тетрада Фалло	192 (54,5)
Изолированный ДМЖП	75 (21,3)
ТМА	61 (17,4)
Удаленный ДМЖП	24 (6,8)
Всего	352 (100)

Рестриктивный ДМЖП (меньше диаметра аорты), потребовавший резекции части перегородки, встречался при всех типах ДВПЖ с разной частотой: при тетрадном типе — 26%, при изолированном ДМЖП — 33,3%, при ТМА — 50%, при удаленном ДМЖП — 79,2%. Хордальный аппарат перегородочной створки трехстворчатого клапана, прикрепляющийся к краю ДМЖП и потребовавший его отсечения и последующей реимплантации, встретился у 5,1% больных. Разнообразие встретившихся нам сопутствующих аномалий представлено в табл. 2.

ГЕМОДИНАМИКА И КЛИНИКА

Гемодинамика и клиника зависят от расположения дефекта (рис. 4), наличия или отсутствия легочного стеноза и сопутствующих аномалий.

При подаортальном ДМЖП без СЛА оксигенированная кровь поступает прямо из левого желудочка в аорту, а венозная — в легочную артерию, поэтому цианоз отсутствует или слабо выражен. При отсутствии ОБЛС легочный кровоток усилен, давление в легочной артерии равно системному, имеются признаки застойной сердечной недостаточности. Клиническая картина аналогична таковой при изолированном большом ДМЖП. Характерны отставание в развитии, одышка, усиленный верхушечный толчок, усиленный II тон, систолический шум, иногда на верхушке — убывающий диастолический шум.

ЭКГ-признаки часто соответствуют ABCD (открытому AV-каналу). Угол α *QRS* — от 30^0 до 170^0, гипертрофия правого или обоих желудочков, а также левого предсердия, иногда AV-блокада I степени.

Рентгенограмма: кардиомегалия, выступает дуга легочного ствола, усилен легочный рисунок.

При подлегочном ДМЖП характер кровообращения соответствует транспозиционному, т.е. имеется два параллельных круга. Оксигенированная кровь из левого желудочка направляется в легочную артерию, а венозная кровь из системных вен — в аорту. Насыщение артериальной крови определяется степенью смешивания крови обоих кругов. Поскольку почти всегда имеет место нерестриктивный ДМЖП, насыщение артериальной крови умеренно снижено, если нет сопутствующе-

Таблица 2. Сопутствующие пороки при ДВПЖ

Сопутствующий порок	Вариант дефекта				
	Тетрада Фалло, n=192	Изолированный ДМЖП, n=75	ТМА, n=61	Удаленный ДМЖП, n=24	Всего, n=352
Множественные ДМЖП	4	4	3	6	17
Атрезия легочной артерии	4	–	2	–	6
Гипоплазия левого желудочка	5	–	9	2	16
Гипоплазия правого желудочка	1	–	2	–	3
Гипоплазия/атрезия МК	–	–	4	–	4
Недостаточность МК	3	8	1	2	14
Недостаточность ТК	7	7	2	2	18
Недостаточность АК	4	1	–	–	5
Situs inversus	2	1	2	1	6
Декстрокардия	2	1	7	2	12
Коарктация аорты	–	1	3	1	5
AV-клапаны-наездники	1	1	4		6
ДМПП	51	20	41	8	120
АВСД	1	–	–	5	6
Стеноз легочной артерии	192	11	29	8	240
Подаортальный стеноз	2	1	4	–	7
Гипоплазия дуги аорты	–	2	5	1	8
Аномальный дренаж системных вен	–	1	1	–	–
Предсердный изомеризм	–	–	2	1	3
Одножелудочковые AV-соединения	–	–	1	–	–

Примечание. МК — митральный клапан, ТК — трехстворчатый клапан, АК — аортальный клапан.

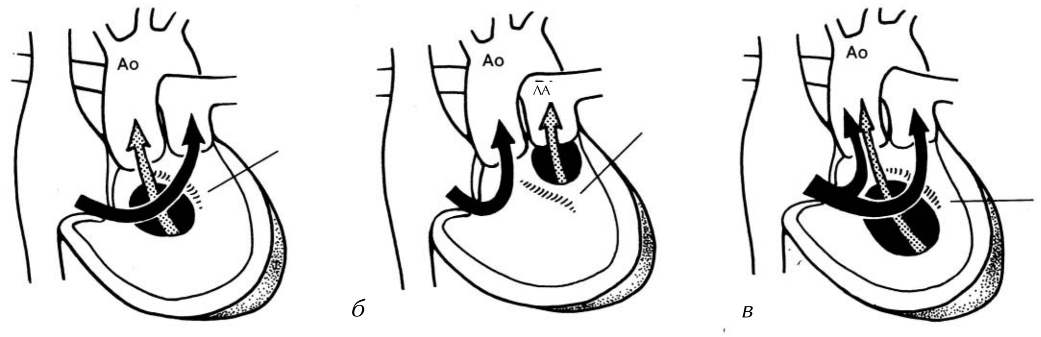


Рис. 4. Направление потоков артериальной и венозной крови при различных локализациях ДМЖП: *а* — подаортальном, *б* — подлегочном, *в* — удаленном от обоих сосудов (Ао — аорта, ЛА — легочная артерия)

го легочного стеноза. Наличие субаортального стеноза или коарктации аорты увеличивает объем легочного кровотока. Существует большой риск развития ОБЛС в течение первого года жизни.

Клиническая картина соответсвует таковой при ТМА: задержка развития, в разной степени выраженный цианоз, усиленный II тон, систолический шум средней интенсивности по левому краю грудины. Иногда слышен диастолический шум недостаточности клапана легочной артерии вследствие легочной гипертензии.

ЭКГ: отклонение электрической оси вправо, гипертрофия правого предсердия, правого желудочка, со временем — признаки гипертрофии левого желудочка.

Рентгенограмма: кардиомегалия, увеличение дуги легочного ствола, усиление сосудистого рисунка легких.

ДВПЖ типа тетрады Фалло с легочным стенозом. Несмотря на подаортальное расположение ДМЖП, при СЛА часть венозной крови поступает в аорту. Это приводит к цианозу и снижению объема легочного кровотока. Клиническая картина напоминает тетраду Фалло: задержка развития, цианоз, пальцы в виде барабанных палочек, усиленный II тон не расщеплен, систолический шум у верхнего левого края грудины.

ЭКГ: отклонение оси вправо, гипертрофия правого предсердия и правого желудочка, блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенограмма: нормальные размеры сердечной тени с приподнятой верхушкой. Легочный рисунок ослаблен.

Обоюдосвязаннй и удаленный ДМЖП. Отличительной особенностью является слабый цианоз с признаками усиленного легочного кровотока.

Эхокардиограмма у новорожденного и младенца почти всегда позволяет поставить диагноз с учетом всех интересующих хирурга подробностей (рис. 5). Она должна констатировать 3 признака отхождения магистральных сосудов от правого желудочка:

- отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка;
- наличие единственного выхода из левого желудочка через ДМЖП, отсутствие или наличие митрально-аортального контакта.

Одновременно выясняются все анатомические подробности, необходимые для принятия хирургических решений: взаимная ориентация, относительные размеры магистральных сосудов, диаметр и локализация дефекта, наличие СЛА, его выраженность и характер — динамический или фиксированный. Должны быть оценены расстояние между легочным и трехстворчатым клапанами, степень развития конусной перегородки, наличие прикрепления к ней хорд, анатомия коронарных артерий, наличие сопутствующих аномалий.

Ангиокардиография

Катетеризация и ангиокардиография могут понадобиться только у более старших детей для исключения ОБЛС и у пациентов с транспозиционным типом ДВПЖ для выполнения предоперационной баллонной атриосептостомии в целях улучшения смешивания крови и, следовательно, для повышения артериальной оксигенации и стабилизации состояния ребенка. Ангиокардиография еще не утратила своего значения для диагностики самого порока и деталей его анатомии. Классификация ангиокардиографических признаков построена на основе взаимного положения магистральных артерий и расположения ДМЖП.

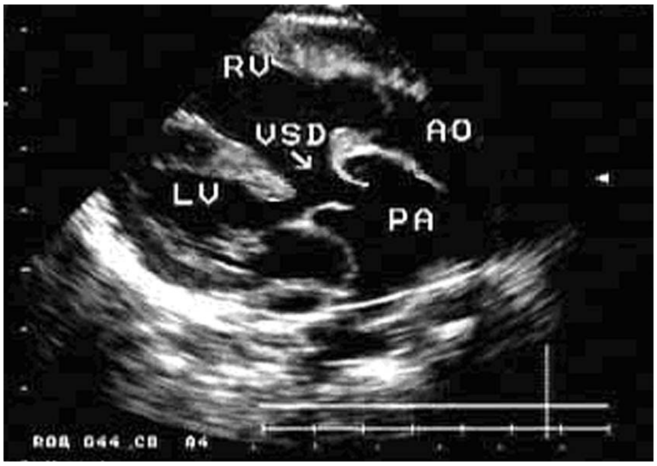


Рис. 5. Эхокардиограмма больного с отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудочка в парастернальном сечении по длинной оси. Виден большой подлегочный ДМЖП и транспозиционное отхождение магистральных сосудов: аорта спереди, легочная артерия сзади (VSD – дефект межжелудочковой перегородки; AO – аорта; PA – легочная артерия; LV – левый желудочек; RV – правый желудочек)

Расположение магистральных сосудов «бок о бок» при субаортальном ДМЖП представлено на рис. 6. Сосуды расположены «бок о бок», аорта — справа от легочной артерии, полулунные клапаны — на одном горизонтальном уровне. Во фронтальной плоскости хорошо видны подаортальный и подлегочный конусы, разделенные инфундибулярной перегородкой. Оба конуса отделяют полулунные клапаны от атриовентрикулярных, что также видно в боковой проекции. В боковой проекции определяется ДМЖП ниже аортального конуса.

Расположение магистральных сосудов «бок о бок» при подлегочном ДМЖП представлено на рис. 7.

На ангиокардиограмме во фронтальной плоскости при введении контрастного вещества в правый желудочек видно, что сосуды расположены «бок о бок». Хорошо развиты билатеральные конусы. Внедрение в правый желудочек конусной перегородки обычно выражено меньше, чем при подаортальном дефекте. В ранней фазе правожелудочковой ангиокардиограммы обнаруживается высокий ДМЖП, непосредственно связанный с легочным клапаном. Между ДМЖП и легочным клапаном отсутствует конус (аномалия Taussig–Bing).

Обоюдосвязанный (*double committed*) ДМЖП ангиокардиографически трудно отличить от подлегочного дефекта.

Расположение магистральных сосудов «бок о бок» при удаленном (*remote*) ДМЖП представлено на рис. 8. Классическими признаками при АВСД являются деформация выводного тракта левого желудочка, вызванная аномальным прикреплением левого AV-клапана, и дефицит межжелудочковой перегородки.

Переднезаднее расположение магистральных сосудов при ДВПЖ хорошо определяется в боковой проекции (рис. 9). Виден билатеральный конус. При мальпозиции магистральных артерий часто обнаруживается клапанный и подклапанный стеноз легочной артерии. В боковой проекции левожелудочковой ангиокардиограммы можно легко определить подлегочный ДМЖП.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Вследствие морфологической гетерогенности течение различных подтипов ДВПЖ неодинаково. Наиболее показательные данные представили две группы исследователей. Hornberger и соавторы (66) сообщили об исходах у 62 плодов, у которых до родов диагностирован ДВПЖ. Прерывание беременности имело место в 34 случаях, в 2 случаях наступила внутриутробная смерть, 5 детей умерли в неонатальном периоде и 4 — до года жизни. Семнадцать выживших детей составляют 27,4% полной эмбриональной когорты. Samanek и Voriskova (67) сообщили о судьбе 69 детей, родившихся с ДВПЖ. Более 13% из них умерли в течение недели после рождения. В течение первого месяца жизни кривая выживаемости стабилизировалась на 78,6%. Снижение выживаемости продолжалось до 3-летнего возраста, и в среднем она составила 47,8%. Между 3-м и 5-м годами жизни кривая снизилась только на 2,9% и между 5-м и 10-м годами — на 1,5%. Выживаемость осталась на уровне 43,4%.

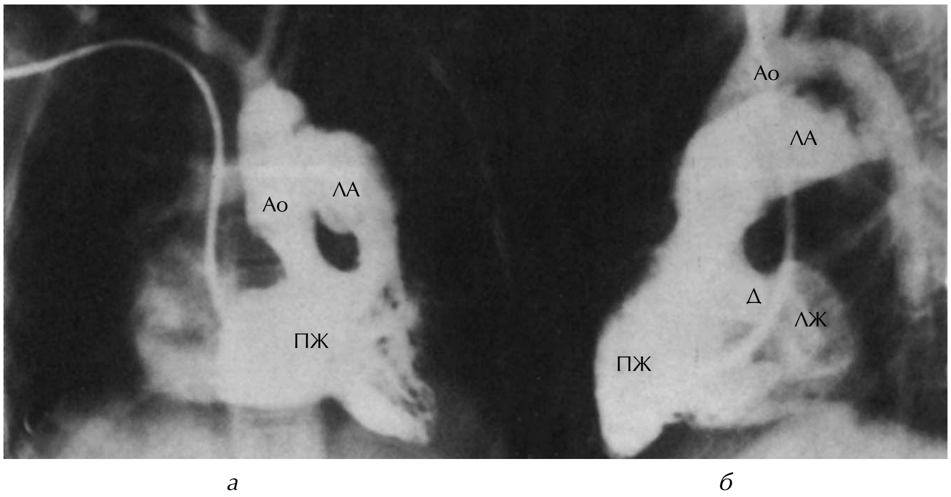


Рис. 6. Ангиокардиограмма при ДВПЖ с взаимным расположением магистральных сосудов «бок о бок» и подаортальным ДМЖП: *а* – во фронтальной, *б* – в боковой проекции. В боковой проекции аорта и легочная артерия находятся в одной плоскости (Ао – аорта, ЛА – легочная артерия, ПЖ – правый желудочек, ЛЖ – левый желудочек, Д – дефект)

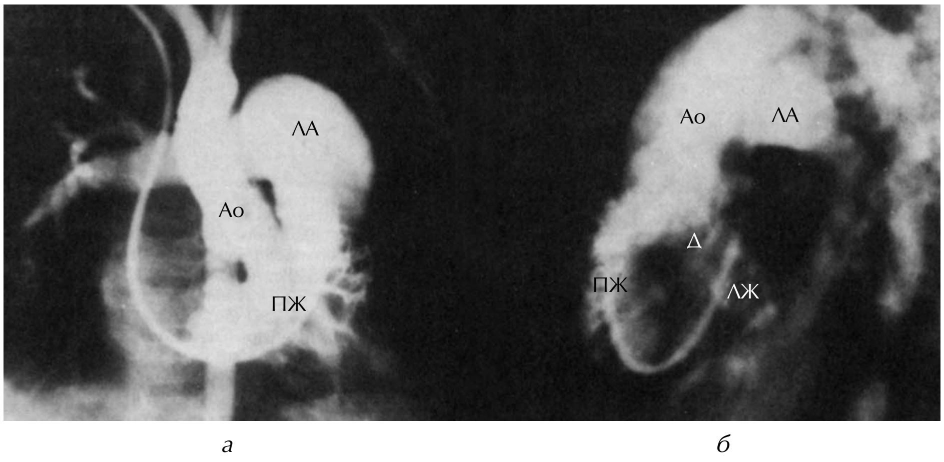


Рис. 7. Ангиокардиограмма при ДВПЖ с взаимным расположением магистральных сосудов «бок о бок» и подлегочным ДМЖП: *а* – во фронтальной, *б* – в боковой проекции

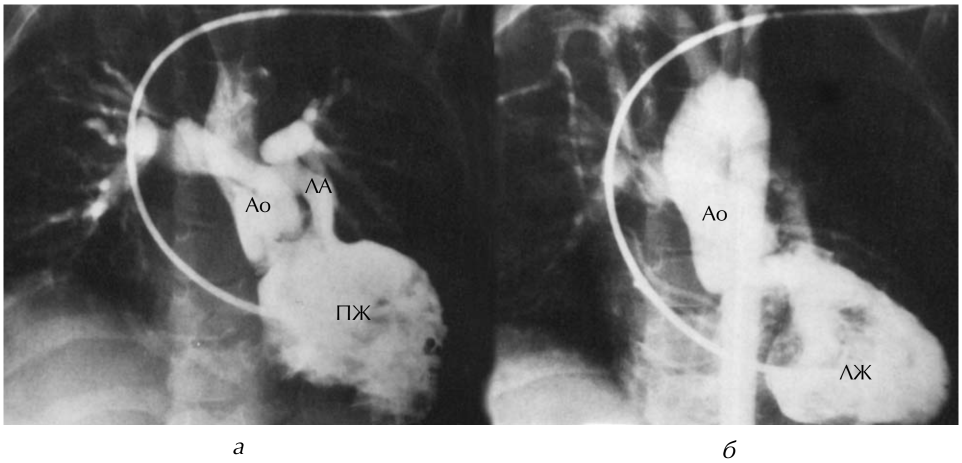


Рис. 8. Ангиокардиограмма при ДВПЖ с расположением магистральных сосудов «бок о бок» при удаленном (типа АВСД) ДМЖП: *а* — переднезадняя ангиокардиограмма правого желудочка, демонстрирующая, что аорта и легочная артерия отходят от морфологически правого желудочка, располагаясь «бок о бок»; *б* — левая вентрикулография во фронтальной плоскости, демонстрирующая деформацию выводного тракта левого желудочка, обусловленную аномальным прикреплением левого AV-клапана, и дефицит межжелудочковой перегородки

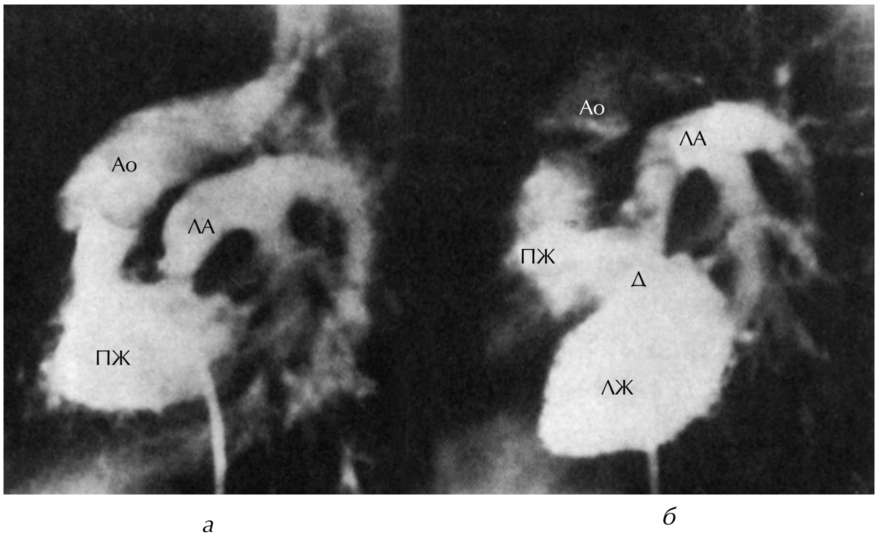


Рис. 9. Ангиокардиограмма при ДВПЖ с переднезадним расположением магистральных сосудов: *а* — боковая правая вентрикулография. Видны оба подлегочных конуса; *б* — боковая левая вентрикулография. Аорта и легочная артерия заполняются через ДМЖП, который расположен под легочным конусом

Большой неожиданностью для кардиологов стала находка у женщины в возрасте 65 лет ДВПЖ с незащищенным сосудистым ложем (68).

Естественное течение у больных без легочного стеноза может сопровождаться застойной сердечной недостаточностью с развивающейся впоследствии ОБЛС. У больных с аномалией Taussig–Bing тяжелая ОБЛС развивается в раннем возрасте. Сопутствующие аномалии (коарктация аорты, гипоплазия левого желудочка) ухудшают прогноз. В казуистических случаях происходит фетальное спонтанное закрытие ДМЖП.

При наличии СЛА отмечаются осложнения, характерные для всех цианотических ВПС (полицитемия, мозговые инсульты).

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозное

При застойной сердечной недостаточности дополнительно назначают дигоксин и диуретики, по показаниям проводят профилактику бактериального эндокардита.

Хирургическое

В передовых западных кардиохирургических центрах сложилось твердое убеждение в том, что полную коррекцию порока целесообразно выполнять в неонатальном периоде, даже в случаях, когда необходимо применить кондуит, требующий замены уже в ближайшие после операции годы. Несмотря на то что системно-легочный анастомоз является разумной альтернативой, он не уменьшает количества вмешательств, которые предстоит перенести пациенту, и удлиняет период патологической физиологии, который может повлиять на качество окончательного результата.

Паллиативные операции

В настоящее время суживание легочной артерии у больных с застойной сердечной недостаточностью выполняется редко и главным образом при наличии удаленного от сосудов ДМЖП. Эта процедура является единственным паллиативным вмешательством при ДВПЖ с подаортальным дефектом без СЛА. Показания к ней должны быть обоснованными, прежде всего из-за высокой летальности, которая достигает 16% (69), и необходимости второй, радикальной коррекции порока. Надо отметить, что при ДВПЖ типа ТМА суживание легочной артерии является фактором риска при последующей операции артериального переключения. Более того, эта операция не гарантирует значительного улучшения состояния пациента и может осложниться развитием инфундибулярного и легочного стенозов, субаортального стеноза и миграцией тесьмы к бифуркации легочной артерии. Однако при хронической сердечной недостаточности на фоне высокой легочной гипертензии или таких сопутствующих пороков, как множественные ДМЖП, AV-клапаны-наездники и коарктация аорты, может быть выбрано этапное лечение.

Суживание легочной артерии выполняют через левую переднебоковую торакотомию или через трансстернальный доступ. После вскрытия перикарда выделяют ствол легочной артерии. Тесьму предварительно размечают согласно формуле Trusler (70): длина ее равна 20 мм + количество миллиметров, численно равное массе тела, при неосложненных вариантах, и 24 + количество миллиметров, численно равное массе тела — при осложненных. Тесьма должна иметь ширину 3–4 мм, ее проводят вокруг средней части ствола легочной артерии и сшивают по предварительно нанесенным меткам. Давление периферийнее тесьмы должно составлять менее 50% системного давления, а насыщение крови кислородом по показаниям пульсоксиметра не должно быть ниже 80–85%. Если эти параметры не достигнуты, тесьму ослабляют или суживают до получения необходимых показателей.

Для больных с подаортальными и обоюдосвязанными ДМЖП лучшим выбором считается первичная полная коррекция порока.

При аномалии Taussig—Bing паллиативная помощь пациентам заключается в суживании легочной артерии и расширении межпредсердного сообщения для улучшения смешивания венозной и артериальной крови и для декомпрессии левых отделов сердца. Во время последующей радикальной операции межпредсердное сообщение позволяет использовать одну венозную канюлю в правом предсердии, через которую дренируются левые отделы сердца. Благодаря этому обеспечивается сухое операционное поле, если вмешательство выполняется в условиях постоянной гипотермической перфузии с низким объемом кровотока. В зависимости от ситуации производят баллонную или ножевую септостомию или операцию Hanlon—Blalock (хирургическая предсердная септэктомия).

Больные с выраженным цианозом, обусловленном СЛА, нуждаются в системно-легочном анастомозе.

Полная коррекция

В связи с выраженным полиморфизмом данного порока применяются различные виды хирургических вмешательств. Залогом их успеха является точная дооперационная оценка анатомического варианта и расчетливый выбор типа операции. При принятии тактических решений целесообразно воспользоваться хирургической классификацией порока, отражающей сложность хирургической задачи. Полная коррекция показана:

- Пациентам с неосложненными пороками — атриовентрикулярной конкордантностью, единственным ДМЖП, сбалансированными желудочками, без наличия AV-клапана-наездника, без аномалий легочного ствола и центральных ветвей;
- больным с подлегочным стенозом (аномалия Taussig—Bing).
- пациентам, имеющим сложные дополнительные аномалии — клапан-наездник, ABCD, гипоплазию клапана или желудочка, предсердный изомеризм, множественные ДМЖП, АЛА, петлю легочной артерии, несливающиеся легочные артерии, аномальный дренаж системных или легочных вен.

В настоящее время применяются 4 типа хирургических вмешательств:

1. Формирование внутрижелудочкового туннеля, соединяющего левый желудочек с аортой. При

рестриктивном ДМЖП или с целью улучшения геометрии туннеля выполняют частичную резекцию конусной перегородки. Внутрижелудочковый туннель является своеобразным ресивером или демпфирующей камерой, которая может создавать эффект, аналогичный аневризме левого желудочка. Поэтому при ДВПЖ, на наш взгляд, объем левого желудочка должен приближаться к требованию, высказанному Kirklin (71), т. е. он должен быть равным или больше 30 мл/м^2. В противоположность ДВПЖ, успешная коррекция тетрады Фалло у детей первого года жизни может быть выполнена при объеме левого желудочка 18–20 мл/м^2.

2. Использование клапанных или бесклапанных кондуитов или альтернативной кондуитам операции Lecompte.

3. Операция артериального переключения с отведением с помощью заплаты легочного ствола (неоаорты) в левый желудочек.

4. Один из вариантов операции Fontan. Дополнительным вмешательством является операция Damus–Kaye–Stansel, которая применяется при гипоплазии корня аорты, субаортальном стенозе и аномальном прохождении коронарных артерий.

Субаортальный или обоюдосвязанный ДМЖП. Коррекция при этом типе ДВПЖ впервые опубликована Kirklin и соавторами (72) в 1957 г. Сейчас первичную полную коррекцию порока выполняют в раннем возрасте, в пределах 6 мес жизни. Она состоит в создании внутрижелудочкового туннеля между ДМЖП и субаортальным выводным трактом с помощью дакроновой или перикардиальной заплаты, обработанной глютаральдегидом.

При субаортальном ДМЖП летальность составляет около 5%, при обоюдосвязанном ДМЖП она выше.

Подлегочный ДМЖП (аномалия Taussig–Bing). Впервые коррекция этого порока была выполнена в 1962 г. (73). Хирургическое лечение следует проводить в ранние сроки из-за быстрого развития необратимых изменений в легочных сосудах. Гемодинамические нарушения соответствуют таковым при ТМА, поэтому принципы коррекции схожи. В основе их лежит переключение потоков артериальной и венозной крови на артериальном или предсердном уровнях.

Создание туннеля между ДМЖП и легочной артерией с предсердной инверсией. Гемодинамическая коррекция на предсердном уровне стала возможной с 1963 г., когда была внедрена операция Mustard, предусматривающая предсердную инверсию и отведение легочной артерии через ДМЖП в левый желудочек с помощью заплаты (рис. 10).

В настоящее время эта операция не применяется из-за высокой госпитальной летальности и осложнений в отдаленном периоде: серьезных нарушений ритма, недостаточности трехстворчатого клапана, обструкции системного или легочного венозного возврата, функциональной недостаточность системного (правого) желудочка со снижением переносимости физических нагрузок.

Операция Damus–Kaye–Stansel (DKS), туннель между ДМЖП и устьем легочной артерии, кондуит между правым желудочком и легочной артерией. Отведение легочной артерии в левый желудочек через ДМЖП, соединение пересеченной легочной артерии с аортой и имплантация клапанного экстракардиального кондуита между правым желудочком и дистальной легочной артерией (рис. 11), предложены для коррекции сложной формы

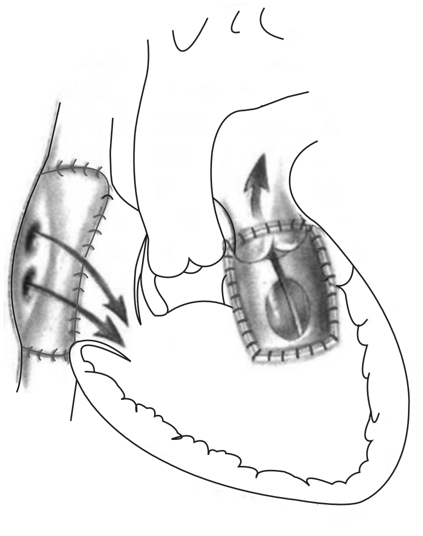


Рис. 10. Схема коррекции аномалии Taussig–Bing путем превращения ее в полную транспозицию в сочетании с предсердной инверсией (операции Mustard или Senning)

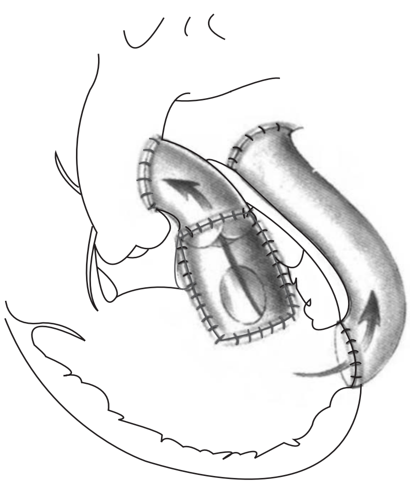


Рис. 11. Схема коррекции аномалии Taussig–Bing путем превращения ее в полную транспозицию с использованием операции DKS

ТМА (74–76), впервые применены для коррекции ДВПЖ с подлегочным ДМЖП в 1982 г. (74).

Эта операция создает вентрикулоартериальную конкордантность без необходимости перемещения коронарних артерий и в прошлом рассматривалась как возможность избежать последствий сопутствующего субаортального стеноза (77–84). Причиной обструкции системного выводного тракта является смещение инфундибулярной перегородки вправо и кверху (60, 85–87). Недостаток этой операции заключается в имплантации кондуита, вероятности тромбоза корня аорты и возникновении недостаточности аортального клапана (86). В настоящее время эта операция не применяется при лечении аномалии Taussig–Bing и вытеснена операциями артериального переключения или внутрижелудочковой инверсией. Несмотря на то что артериальное переключение стало операцией выбора при коррекции аномалии Taussig–Bing, операция Damus–Kaye–Stancel используется как резервный вариант в случаях, когда отсутствует возможность трансплантации коронарных артерий при таких анатомических факторах, как отхождение огибающей артерии от правой коронарной артерии, или при раннем ветвлении левой главной коронарной артерии, которое ограничивает мобильность левого коронарного устья.

Внутрижелудочковая коррекция аномалии Taussig–Bing. Наиболее привлекательным методом лечения ДВПЖ с подлегочным дефектом является полная внутрижелудочковая коррекция без артериального переключения и использования экстракардиального кондуита. Известно 4 типа таких операций:

1. Задний тубулярный кондуит по Abe (87–89).
2. Передний тубулярный кондуит по Doty (90).
3. Передний спиралевидный туннель по Patrick и McGoon (91–93).
4. Задний прямой туннель по Kawashima (92, 94, 95).

Операции Abe и Doty. Обе методики предусматривают создание внутрижелудочкового целиком или частично тубулярного кондуита, соединяющего ДМЖП с аортой (рис. 12). Abe предлагал помещать его позади легочной артерии, когда магистральные сосуды располагаются «бок о бок». Для переднезадней ориентации крупных сосудов Doty предложил конструкцию пути из желудочка прямо кпереди вдоль перегородки к свободной стенке правого желудочка. Затем тубулярный кондуит поворачивают резко вправо и кпереди от легочной артерии и пришивают к субаортальному конусу. Линия шва проходит в передней стенке правого желудочка и служит заплатой в выводном тракте правого желудочка. Таким образом, бесклапанный внутрижелудочковый кондуит функционирует с нативным аортальным клапаном. Обеим операциям присущи одинаковые недостатки: отсутствие роста, формирование псевдоинтимы и, следовательно, развитие субаортального стеноза. По этой причине данные операции не применяются.

Операции Patrick–McGoon и Kawashima. Для коррекции ДВПЖ с подлегочным стенозом предложены два метода конструирования внутрижелудочкового туннеля между ДМЖП и аортой: операция Patrick–McGoon и операция Kawashima. Создание туннеля между ДМЖП и аортой представляется хорошей альтернативой операции переключения, однако зачастую является технически невыполнимой.

Операция Kawashima (рис. 13) производится при расположении магистральных сосудов «бок о

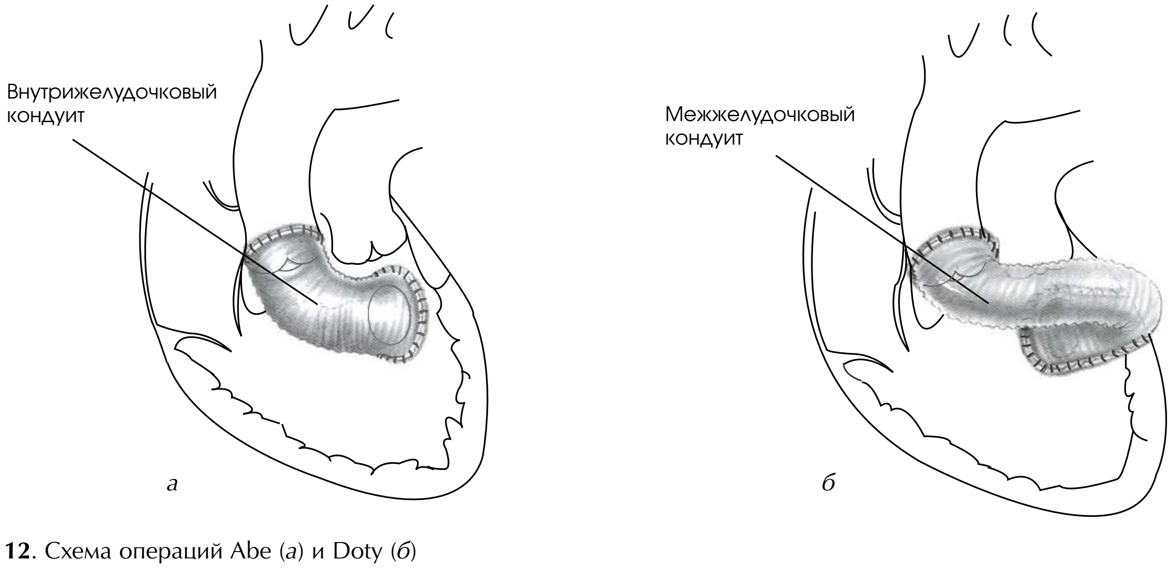


Рис. 12. Схема операций Abe (*а*) и Doty (*б*)

бок», когда расстояние между трехстворчатым и легочным клапанами достаточно для формирования свободного внутрижелудочкового туннеля. Операцию выполняют доступом через трехстворчатый клапан или поперечную вентрикулотомию. Туннель, соединяющий левый желудочек с аортой, проходит позади легочной артерии между легочным и трехстворчатым клапанами. Конусная перегородка должна быть резецирована для обеспечения свободного выводного тракта. ДМЖП расширяют, только если он небольшой. Для больных с косой или переднезадней ориентацией магистральных сосудов операция Kawashima непригодна из-за близости легочного и трехстворчатого клапанов. В этих случаях показана операция Patrick–McGoon или артериальное переключение.

При аномальном прикреплении хордального аппарата трехстворчатого клапана к конусной перегородке и при наличии нависающего или «вер-

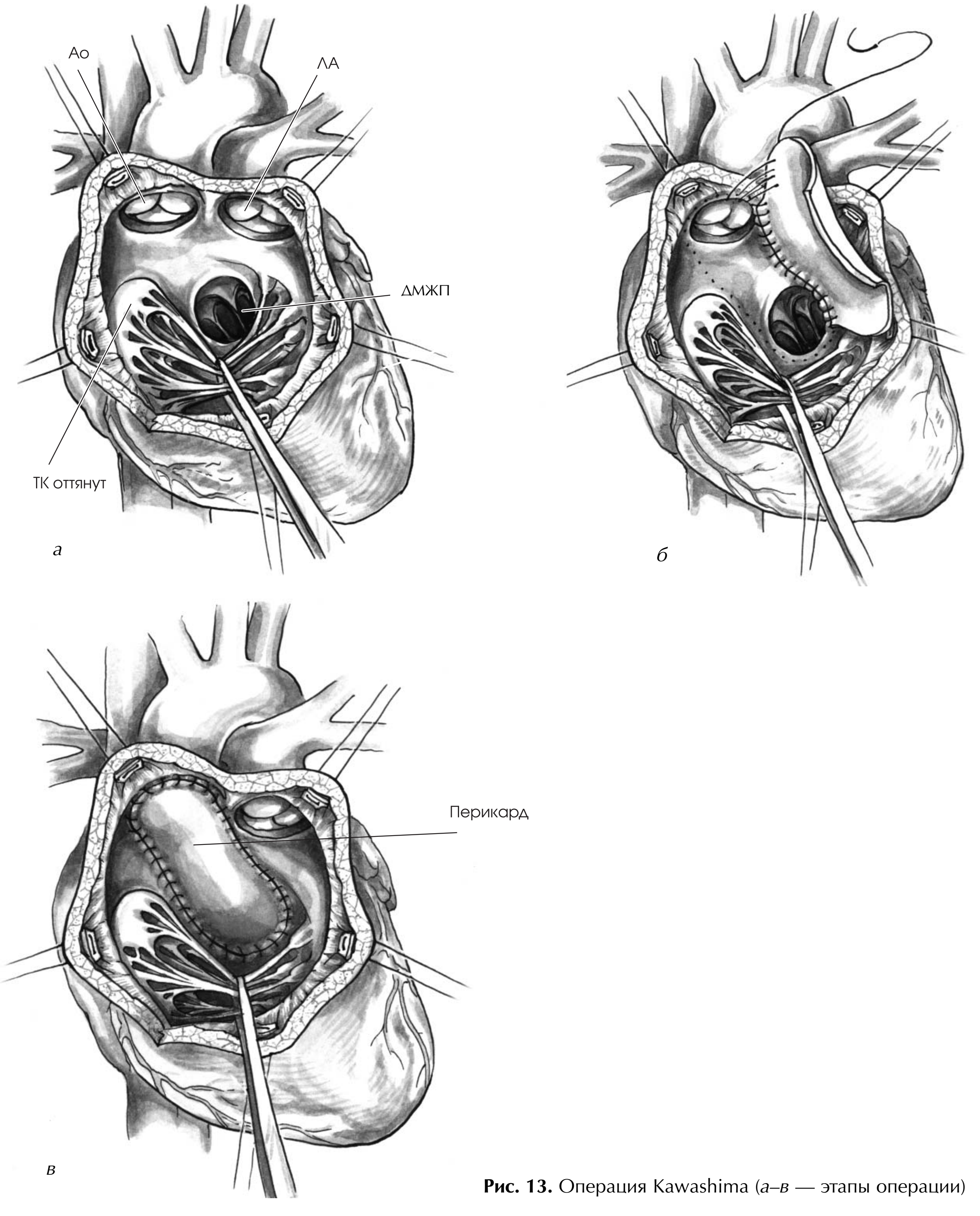


Рис. 13. Операция Kawashima (*а–в* — этапы операции)

хом сидящего» митрального клапана выполнение этого типа операции невозможно. Операцию рекомендуют выполнять в раннем младенческом возрасте как первичное вмешательство.

Операция Patrick–McGoon. Если трехстворчатый и легочный клапаны расположены слишком близко, заплата должна быть размещена вокруг передневерхнего края легочного клапана (операция Patrick–McGoon) (рис. 14).

Техника Patrick–McGoon была разработана для коррекции порока с косой или переднезадней ориентацией магистральных сосудов. Она предусматривает формирование длинного и геометрически сложного внутрижелудочкового туннеля, который проходит слева и спереди клапана легочной артерии, соединяя ДМЖП с аортой. Поскольку туннель проходит впереди легочной артерии, формирование его не зависит от расстояния между легочным и трехстворчатым клапанами. При этой методике часто требуется расширение

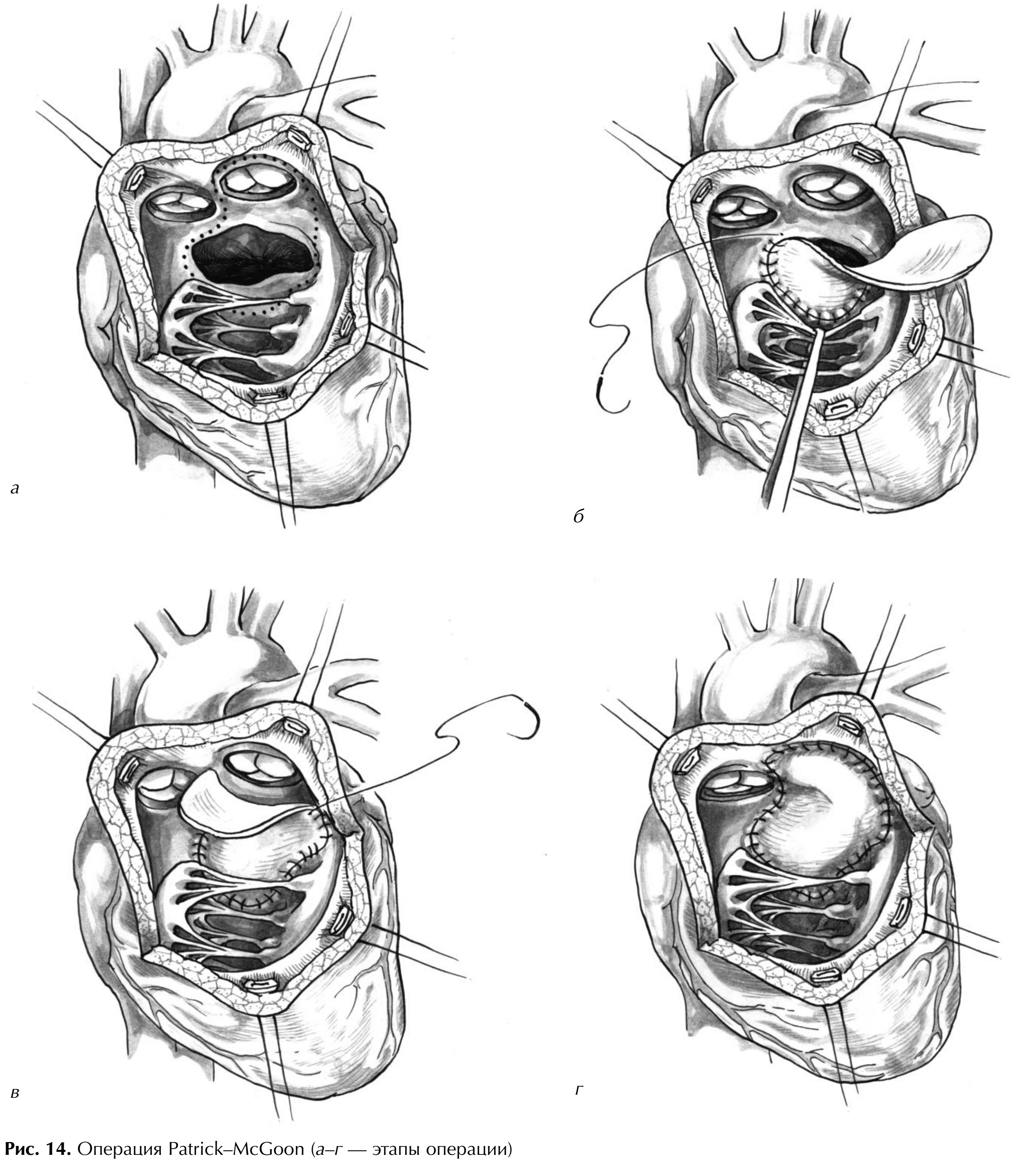


Рис. 14. Операция Patrick–McGoon (*а–г* — этапы операции)

ДМЖП, даже когда он нерестриктивный. Хирургическая летальность — около 15%.

Операция Patrick–McGoon впоследствии была заменена на артериальное переключение.

Артериальное переключение (arterial switch operation) с одновременным созданием внутрижелудочкового туннеля между ДМЖП и легочной артерией является предпочтительной операцией. Ее выбирают в случаях, когда отсутствует обструкция выходного тракта правого желудочка и когда левый желудочек технически проще соединить с легочной артерий, чем с аортой. Операция должна быть выполнена в течение первого месяца жизни. Эталонный уровень летальности ниже 10%.

Удаленный (*noncommitted*) ДМЖП. При удаленном ДМЖП у большинства больных технически возможно внутрижелудочковое туннелирование, за исключением случаев предсердного изомеризма, сочетающегося с выраженным в разной степени желудочковым дисбалансом. В этих ситуациях показана операция Fontan. Анатомическую коррекцию этого варианта порока впервые выполнил Kirklin (96) в 1977 г. Несмотря на удобное для туннелирования расположение дефекта, летальность в недалеком прошлом достигала 50%. Сравнительно большую группу — 23 пациента — представили Belli и соавторы (27), которыми была произведена двухжелудочковая коррекция: у 21 пациента выполнено туннелирование и у 2 — операция артериального переключения с отведением легочной артерии в левый желудочек. В половине случаев понадобилось расширение дефекта кпереди. У 2 пациентов с рестриктивным приточным ДМЖП и аномальным прикреплением хорд трехстворчатого клапана, препятствующим формированию субаортального тракта, пришлось отказаться от двухжелудочковой коррекции. Двое больных умерли (9%) на госпитальном этапе. Восемь пациентов (35%) подвергнуты 9 повторным операциям, 6 из них — по поводу субаортального стеноза. Примерно такие же результаты с применением артериального переключения и внутрижелудочковым туннелированием у 10 пациентов с одним летальным исходом представили Lacour-Gayet и соавторы (27). Barbero-Marcial и соавторы (97, 98) предложили использование нескольких заплат для коррекции ДВПЖ с удаленным ДМЖП. Эта техника облегчает операцию, делая ее реальной, когда коррекция с помощью одной заплаты представляется невозможной.

Одним из наиболее сложных вариантов удаленного дефекта является полная форма АВСD. Некоторым больным из этой подгруппы может быть выполнена двухжелудочковая коррекция, другим — одножелудочковая паллиативная гемодинамическая операция по Fontan (27, 101–103). Wilkinson (102) в 2002 г. представил результаты хирургических вмешательств у 23 пациентов, перенесших различные радикальные и паллиативные операции, с одним летальным исходом. Tchervenkov (103) считает условием, облегчающим создание тракта оттока левого желудочка, резекцию перегородки и увеличение дефекта кпереди, назвав его «транслокацией дефекта межжелудочковой перегородки». При сопутствующем сужении легочного выводного пути использовался кондуит.

Сопутствующий клапан-наездник, крисс-кросс сердце и гипоплазия одного из желудочков практически исключают возможность выполнения двухжелудочковой коррекции. Для лечения сложных анатомических комплексов применяется гемодинамическая коррекция по Fontan. В последние годы непосредственные и среднесрочные результаты этого типа операций значительно улучшились благодаря внедрению этапного лечения и фенестрации внутрипредсердного туннеля.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА АНАТОМИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ДВПЖ

Внутрижелудочковая коррекция ДВПЖ тетрадного типа

Коррекция порока аналогична таковой при тетраде Фалло. Формируют туннель между ДМЖП и аортой, стеноз легочной артерии устраняют с помощью трансанулярной пластики выводного тракта правого желудочка.

После срединной стернотомии выкраивают большой лоскут перикарда и обрабатывают 0,6% раствором глютаральдегида. Гипотермическое искусственное кровообращение постоянное, при необходимости снижают объемную скорость, вплоть до кратковременной остановки при температуре 18–20 °С. После введения кардиоплегического раствора в корень аорты выполняют вертикальный разрез правого желудочка, стараясь максимально сохранить коронарные артерии, в том числе идущую к верхушке сердца длинную коронарную артерию конуса. Чреспредсердный доступ, который мы всегда применяем при тетраде Фалло, непригоден при внутрижелудочковой коррекции ДВПЖ, так как верхний край аортального кольца сильно смещен кпереди и поэтому недостижим.

Оценивают взаиморасположение клапанного кольца аорты и ДМЖП, размер дефекта, длину конусной перегородки, наличие прикрепления к ней хорд трехстворчатого клапана. Изучают анатомию подлегочного стеноза. Иссечение конусной перегородки помогает частично освободить выход в легочную артерию. Хорды, препятствующие формированию туннеля, пересекают с последующей их фиксацией к заплате. Простого рассечения септальной и париетальной ножек конусной перегородки достаточно для устранения подлегочного стеноза, когда предполагается пластика правого желудочка заплатой. При промежуточном варианте спектра ДВПЖ следует обратить внимание на наличие достаточного для конструирования туннеля расстояния между трехстворчатым и легочным клапанами. У новорожденных и младенцев заплату фиксируют матрацными швами с прокладками, у детей более старшего возраста — непрерывным швом. Мы используем непрерывный шов у всех детей старше 6-месячного возраста. У детей раннего возраста хрупкость миокарда может стать причиной остаточного шунта, если применяется техника непрерывного шва. Мы обычно используем перикардиальную заплату, поскольку она лучше адаптируется к сложной конфигурации линии шва. Очень важно избегать образования «талии» в месте, где расстояние между трехстворчатым и легочным клапанами наименьшее. Следует быть осторожным в месте иссечения конусной перегородки, так как отсутствие эндокарда ослабляет шов. Необходимо также внимательно накладывать швы вокруг аортального кольца, так как мышечная трабекулярность часто достигает клапанного кольца, создавая «гребни» и «впадины». Опасаясь вовлечения в шов основания створок клапана, можно не захватить швом дно «впадины», которое является типичным местом остаточного шунта.

Наш опыт подсказывает, что исходы внутрижелудочкового туннелирования зависят от объема левого желудочка. При субнормальных размерах желудочка высока вероятность малого сердечного выброса из-за наличия несокращающегося искусственно созданного выводного тракта. Аортальный клапан расположен вдали от непосредственного выхода из левого желудочка через дефекты перегородки, поэтому значительная часть ударного объема идет на заполнение выпускного ресивера. В отличие от тетрады Фалло при ДВПЖ целесообразно в качестве первого этапа создать межартериальный анастомоз для увеличения размера левого желудочка.

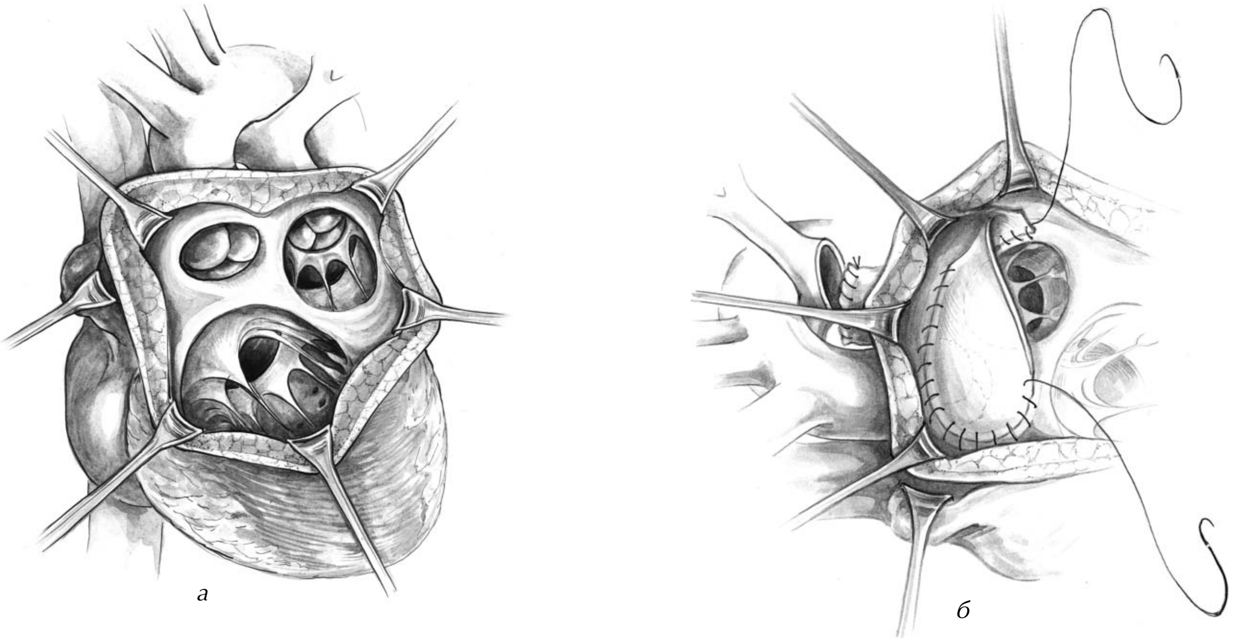
Устранение инфундибулярного сужения достигается закрытием вентрикулярного отверстия заплатой из аутоперикарда, так как при прямом ушивании уменьшается окружность выводного тракта правого желудочка.

Операции Rastelli и REV при промежуточном и транспозиционном типе ДВПЖ с подлегочным стенозом и/или сближением легочного и трехстворчатого клапанов

Если легочный клапан близко расположен к трехстворчатому, существует большой риск возникновения раннего или позднего субаортального стеноза. Поэтому заплату необходимо фиксировать поверх аортального и легочного клапанов, как предложено Rastelli (104) для коррекции транспозиции с ДМПЖ и стенозом легочной артерии. Легочный ствол пересекают, иссекают клапан и проксимальный конец ствола ушивают. Дистальный конец легочного ствола соединяют с правым желудочком с помощью кондуита (рис. 15).

Альтернативой гомографту или синтетическому кондуиту является широкая мобилизация легочных артерий, как при артериальном переключении, и прямое соединение легочного ствола с передней стенкой правого желудочка. Эта техника была впервые описана Lecompte и соавторами (105, 106) и названа *reparation a l'etage ventriculaire* (REV). Операция REV также предусматривает агрессивное иссечение инфундибулярной перегородки. Выполняют вертикальный разрез желудочка в нижней части вентрикулотомии, затем его продлевают под контролем зрения, максимально приближая к аортальному клапану. Пересекают аорту и легочную артерию выше комиссур. Конусную перегородку, расположенную между двумя полулунными клапанами, агрессивно иссекают, если она препятствует конструированию туннеля между ДМЖП и аортой. Если аорта расположена кзади и справа от легочной артерии, конусная перегородка не всегда мешает созданию туннеля и может формировать его переднюю стенку. Если обе магистральные артерии находятся в сагиттальной плоскости, инфундибулярная перегородка обычно вклинивается между аортой и ДМЖП и должна быть резецирована. Lecompte рекомендует вводить дилататор Hegar через легочную артерию в левый желудочек (рис. 16). Этот прием экспонирует инфундибулярную перегородку и защищает митральный клапан во время инфундибулярной резекции. Резецируют инфундибулярную перегородку, делая два вертикальных разреза, параллельных оси аорты. Третий разрез, соединяющий два предыдущих, делают непосредственно под аортальным клапаном. Стараются избегать повреждения аортального и легочного клапанов.

При прикреплении хорд трехстворчатого клапана к инфундибулярной перегородке Lecompte



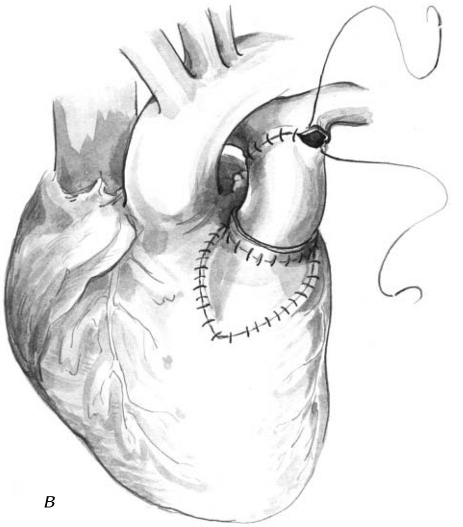


Рис. 15. Операция Rastelli при коррекции ДВПЖ: *а* — легочный клапан близко расположен к трехстворчатому; *б* — легочный ствол пересечен, клапан легочной артерии иссечен, проксимальный конец легочного ствола ушит, перикардиальная заплата направляет кровь из левого желудочка чере ДМЖП в аорту, выводной тракт легочной артерии покрыт заплатой; *в* — гомографтом правый желудочек соединен с пересеченной дистальной легочной артерией с помощью гомографа

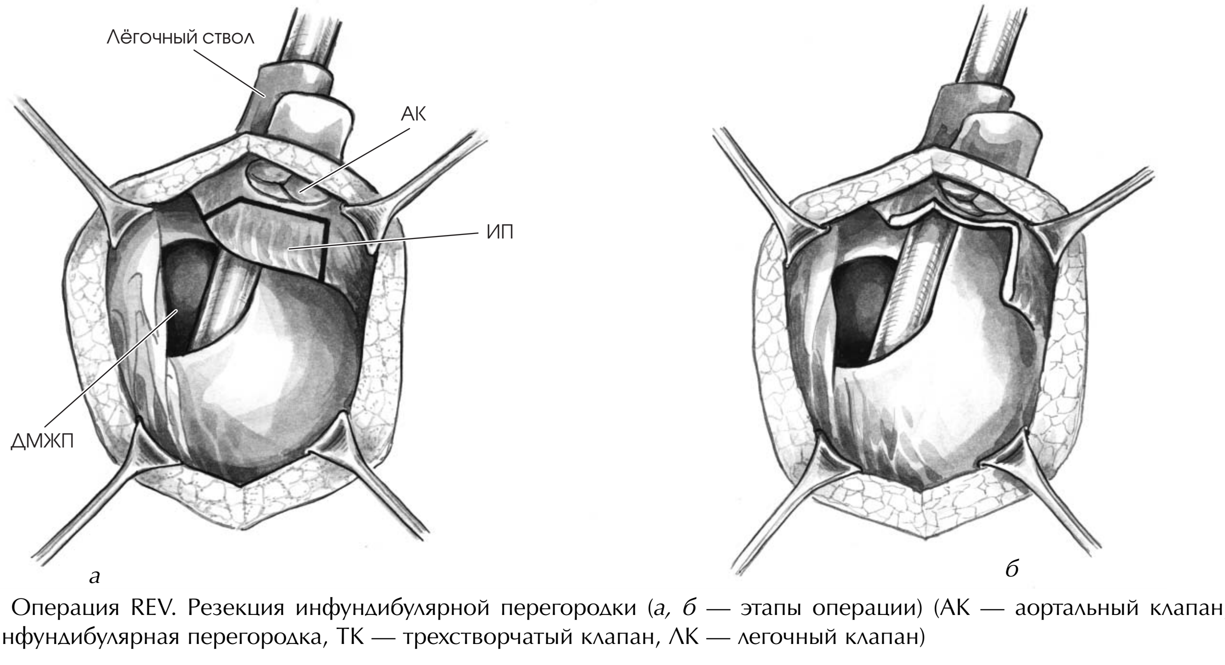


Рис. 16. Операция REV. Резекция инфундибулярной перегородки (*а, б* — этапы операции) (АК — аортальный клапан, ИП — инфундибулярная перегородка, ТК — трехстворчатый клапан, ЛК — легочный клапан)

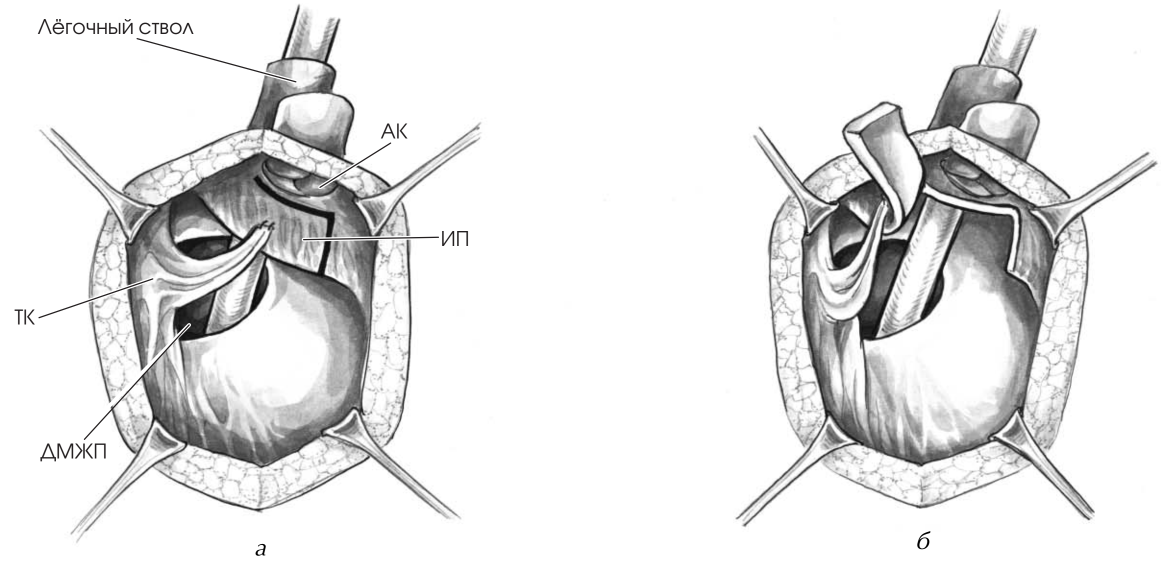


Рис. 17. Операция REV. Мобилизация инфундибулярной перегородки при аномальном прикреплении трехстворчатого клапана (а, б — этапы операции; обозначения те же, что и на рис. 16)

рекомендует не резецировать ее, а отвернуть кпереди, оставляя место прикрепления интактным (рис. 17). Дефект межжелудочковой перегородки закрывают заплатой, фиксируя ее к аорте и к основанию полы инфундибулярной перегородки. Полу инфундибулярной перегородки прикрепляют к заплате (рис. 18).

Диаметр заплаты равен расстоянию от заднего края ДМЖП до переднего края полулунного клапана. Заплата должна иметь минимальный диаметр и быть по возможности плоской. При адекватной инфундибулярной резекции эта конфигурация заплаты не создает субаортальной обструкции. В зависимости от расстояния между трехстворчатым и легочным клапанами заплату фиксируют или позади, или поверх легочного клапана (см. рис. 18).

Решение о выполнении «маневра Lecompte» принимают в начале операции. Для выполнения маневра пересекают восходящую аорту и легочный ствол (рис. 19). Обе легочные ветви перемещают кпереди от аорты. Аорту восстанавливают путем прямого анастомозирования. Если магистральные сосуды занимают переднезаднее положение или же аорта находится несколько спереди и справа от легочной артерии, нет необходимости выполнять маневр. Легочный ствол вместе с ветвями может быть дотянут до правого желудочка по более короткому пути слева или справа от аорты. При этом больше растягивается правая или левая ветвь. Преимущество «маневра Lecompte» в том, что он позволяет сократить расстояние перемещения ветвей легочной артерии. Для переднезадней ориентации аорты и легочного ствола это расстояние приблизительно равно величине, вычисляемой по формуле:

$$\pi / 2 \cdot \text{диаметр аорты.}$$

Если магистральные сосуды лежат «бок о бок», преимущество «маневра Lecompte» снижается, но он все-таки полезен, если аорта не лежит позади легочной артерии. Невозможно сформулировать правило, когда следует использовать маневр Lecompte, так как легочная артерия должна быть перемещена вниз на переднюю стенку правого желудочка. Расстояние перемещения в пределах правого желудочка определяется развитием инфундибулярной части желудочка, распределением коронарных артерий по его поверхности и выбором свободного участка для вентрикулотомии. Хирург должен оценить взаимоотношение передней коронарной артерии (обычно правой коронарной артерии в месте ее отхождения от аорты) с легочным стволом. Поскольку ствол натянут, он не должен лежать прямо на коронарной артерии, так как может вызвать ее сдавление.

Следующим этапом является закрытие вентрикулярного отверстия вместе с легочным стволом. Разрезают переднюю стенку ствола, задний край его пришивают к верхнему краю разреза правого желудочка. Нижнюю часть вентрикулотомического отверстия и переднюю часть легочной артерии закрывают свободным лоскутом аутоперикарда с моностворкой из листового Gore-Tex.

Операция REV сопровождается большим риском, чем операция Rastelli. Из 40 операций, результаты которых опубликованы Vouhe и со-

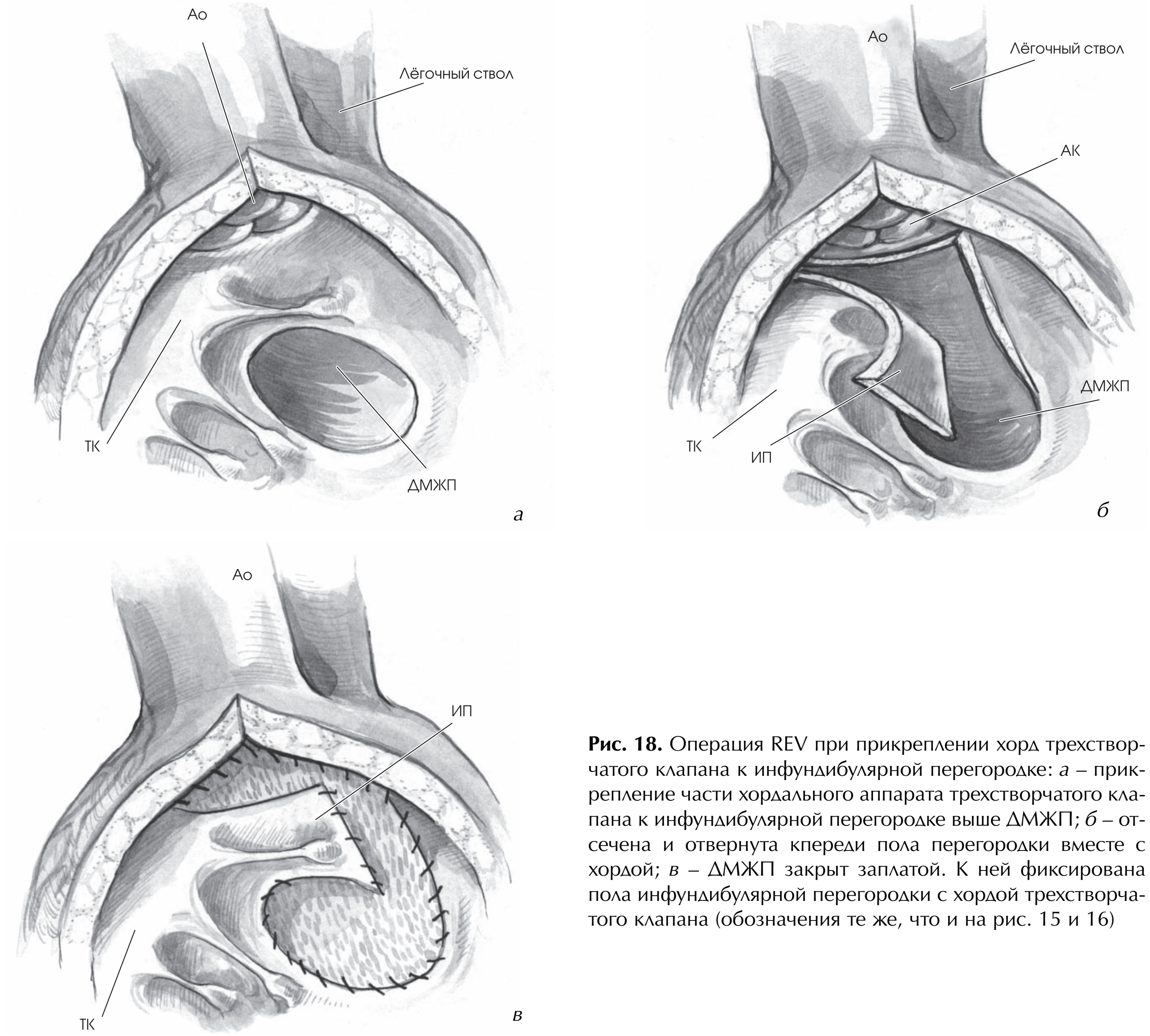


Рис. 18. Операция REV при прикреплении хорд трехстворчатого клапана к инфундибулярной перегородке: *а* – прикрепление части хордального аппарата трехстворчатого клапана к инфундибулярной перегородке выше ДМЖП; *б* – отсечена и отвернута кпереди пола перегородки вместе с хордой; *в* – ДМЖП закрыт заплатой. К ней фиксирована пола инфундибулярной перегородки с хордой трехстворчатого клапана (обозначения те же, что и на рис. 15 и 16)

авторами (109), 12,5% имели летальный исход. Недостатком операции REV является возникновение легочной регургитации, поэтому ее применение ограничено случаями дооперационного легочного стеноза и низкого давления в легочной артерии. В связи с вышесказанным данное вмешательство в мире не стало операцией выбора при лечении ДВПЖ, несмотря на заманчивую возможность избежать имплантации кондуита.

Мы располагаем небольшим опытом таких операций: 5 пациентов оперированы без летальных исходов. Несмотря на хорошие клинические отдаленные результаты в сроки до 8 лет, мы пока не возвращались к этому типу коррекции ДВПЖ до проведения объективных исследований функционального состояния пациентов. Возможно, лучшее будущее — у модифицированной REV, предусматривающей использование уходящей в легочный ствол моностворки, которая фиксирована к перикардиальной заплате, закрывающей вентрикулярное отверстие.

Транслокация аорты (операция Nikaidoh)

Операция Nikaidoh (108), которая предусматривает перемещение устья аорты и бивентрикулярную реконструкцию выводного тракта, предложена для ДВПЖ или транспозиции со СЛА. Идея этой операции происходит из двух описанных ранее методик — аортовентрикулопластики по Konno (109) и аортальной транслокации по Bex и соавторам (110) для лечения ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой.

Корень аорты с клапаном отделяют от правого желудочка аналогично тому, как это делают при операции легочной транслокации по Ross (рис. 20, *а*). Проксимальные участки коронарных артерий мобилизуют или иссекают с участками стенки аор-

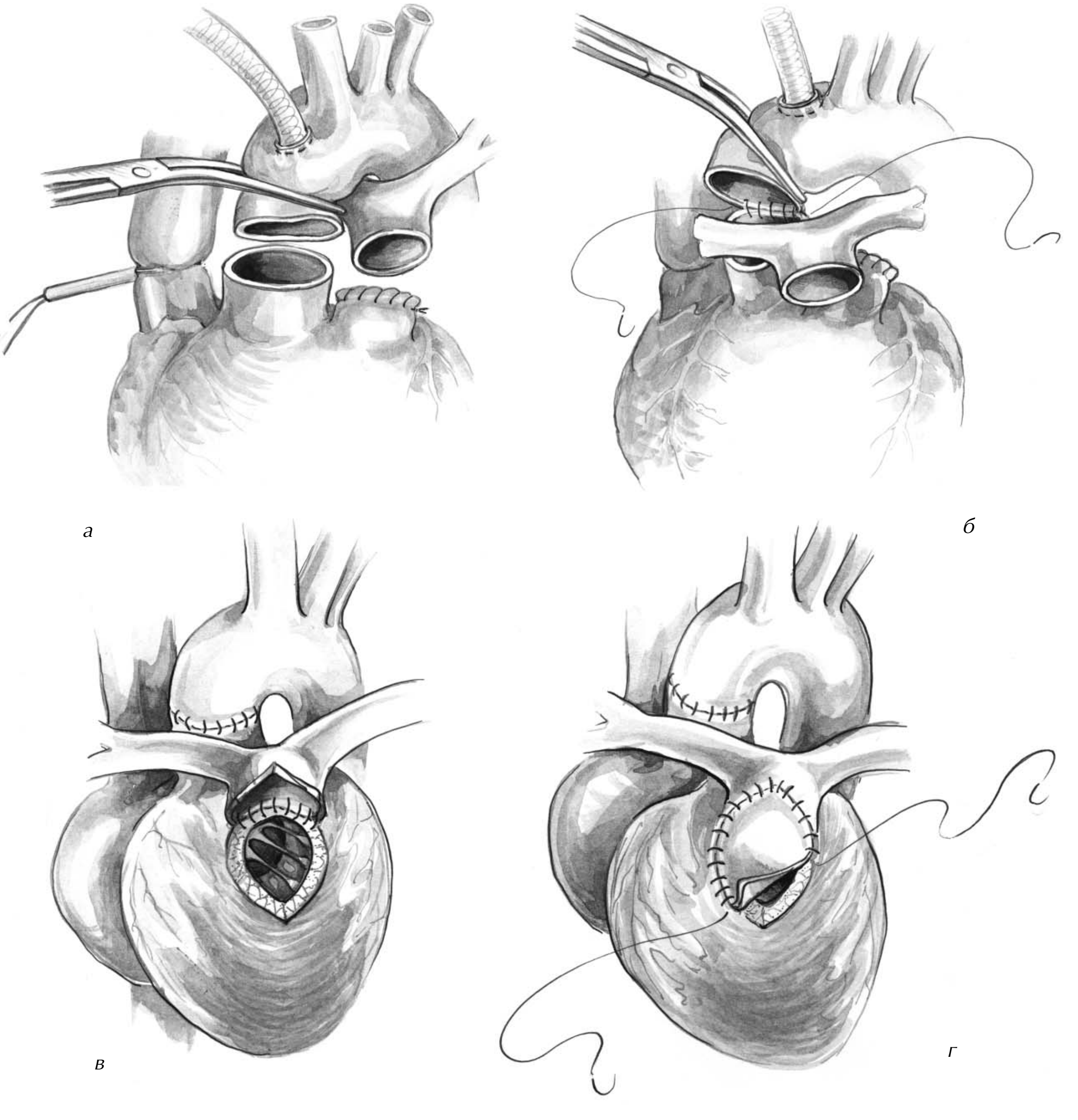


Рис. 19. «Маневр Lecompte» при операции REV: *а* – пересечение восходящей аорты и легочного ствола и ушивание его проксимального конца; *б* – транслокация дистальных легочных артерий кпереди от аорты; *в* – пришивание дистального конца легочного ствола к разрезу правого желудочка; *г* – завершение анастомоза легочной артерии с правым желудочком с помощью лоскута из аутоперикарда с моностворкой

ты с последующей реимплантацией, как при операции артериального переключения. Легочный ствол пересекают на уровне клапана (рис. 20, *б*). Створки иссекают. Корень легочной артерии рассекают продольно через межжелудочковую перегородку до просвета ДМЖП, чтобы открыть подлегочную область. Конусную перегородку иссекают, удаляя верхний край ДМЖП. Корень аорты смещают кзади, таким образом, он оказывается над левым желудочком. Его пришивают к широко открытому кольцу легочной артерии (рис. 20, *в*). Выводной тракт левого желудочка реконструируют путем закрытия ДМЖП ушиванием или заплатой, которую фиксируют к передней полуокружности аорты (рис. 20, *г*), или прямым пришиванием ее к краю ДМЖП. Легочную артерию соединяют с правым желудочком с помощью кондуита или путем реконструкции выводного тракта с заплатой. Последнюю фиксируют к краям вентрикулярного отверстия, продлевая ее по передней стенке корня аорты до дистального конца пересеченного легочного ствола (рис. 20, *д, е*).

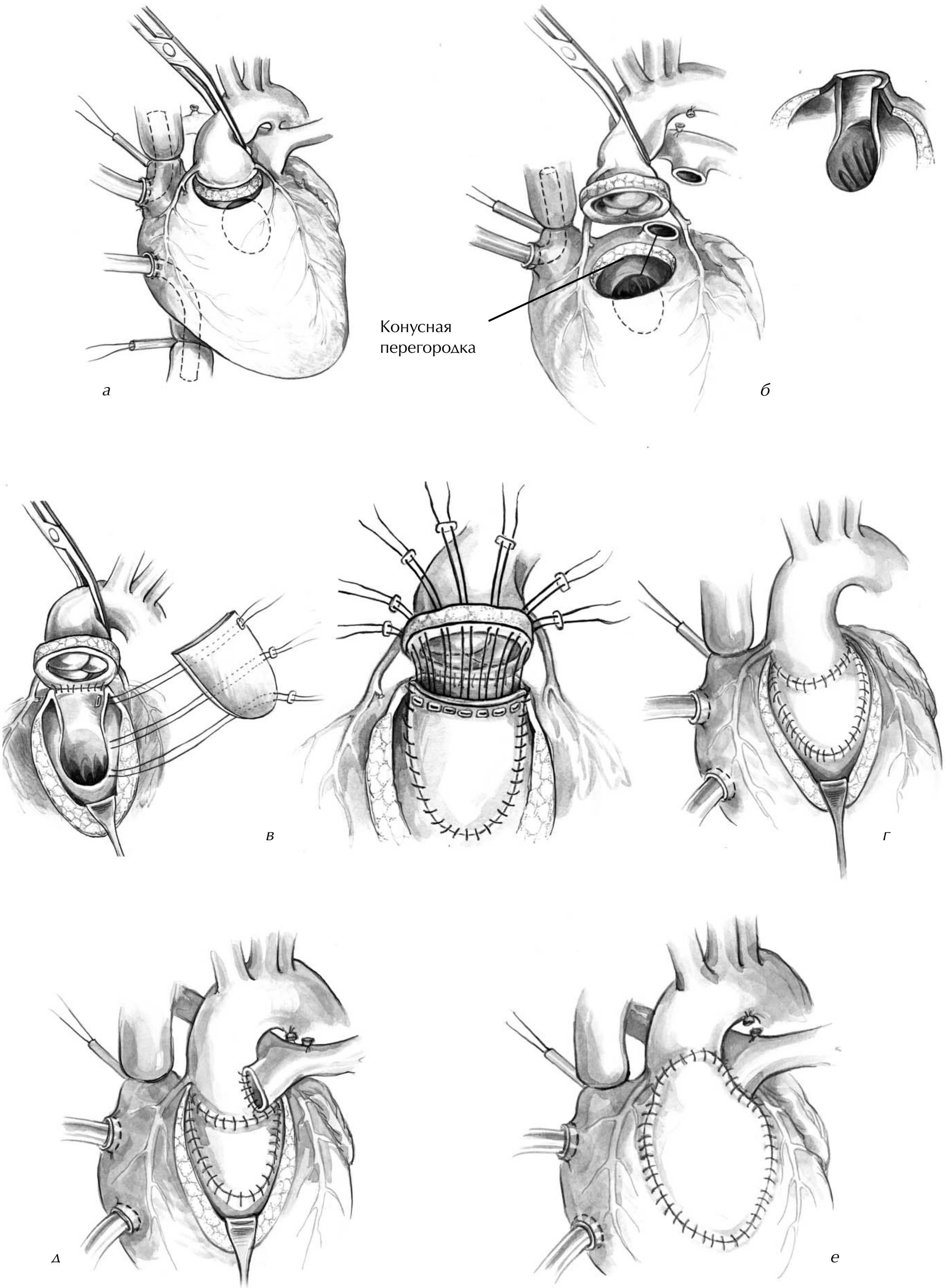


Рис. 20. Схема операции Nikaidoh

Достоинством операции Nikaidoh является более заднее, чем при операции Rastelli, расположение гомографта с меньшей угрозой сдавления его грудиной. Однако существует риск позднего ухудшения функции клапана и проходимости коронарных артерий.

Операция артериального переключения (arterial switch procedure)

Наиболее признанным методом лечения ДВПЖ с подлегочным ДМЖП является операция артериального переключения с отведением легочной артерии через ДМЖП в левый желудочек. Она выполнима при любых вариантах взаимного расположения магистральных артерий.

Операция артериального переключения показана при транспозиционном типе ДВПЖ, когда отсутствует или слабо выражен подлегочный стеноз. Все подклапанные структуры, создающие сужение на выходе, — мышечные и фиброзные, включая дополнительную ткань митрального клапана, должны быть резецированы, поскольку нет значимых хорд митрального клапана, которые прикреплялись бы в области сужения. Поэтому артериальное переключение может быть выполнено даже при умеренном подлегочном стенозе. Наличие двустворчатого легочного клапана также не является абсолютным противопоказанием к операции, так как альтернативная операция — предсердная инверсия — сопровождается высокой ранней и поздней летальностью, а операция с использованием кондуита — снижением качества жизни.

Принцип артериального переключения при ДВПЖ идентичен таковому при транспозиции. Операция производится при гипотермической перфузии с низкой объемной скоростью, хотя внутрисердечный этап (закрытие межпредсердного и межжелудочкового дефектов) при необходимости может быть выполнен в период остановки кровообращения в пределах до 30–40 мин.

Высоко канюлируют восходящую аорту и обе полые вены непосредственно через стенку изогнутыми канюлями. Некоторые хирурги предпочитают использовать одну венозную канюлю, которая дренирует как правый, так и левый венозный возврат. Артериальный проток ушивают и пересекают сразу после начала перфузии. Во время охлаждения до 18 ^{0}C восходящую аорту отделяют от легочного ствола и выделяют ветви до места их ветвления. Аорту пережимают вблизи канюли, вводят кардиоплегический раствор. Пересекают аорту и легочную артерию (рис. 21).

Место пересечения магистральных сосудов зависит от того, будет ли применен «маневр Lecompte» для создания вентрикулоартериальной конкордантности. Если предполагается использование «маневра Lecompte», аорту пересекают на несколько миллиметров выше комиссур аортального клапана, легочную артерию пересекают в ее средней части. Когда ожидается, что маневр не будет использован, аорту пересекают как можно более дистально, а легочный ствол — непосредственно над комиссурами легочного клапана. Хирург исследует легочный клапан и выводной тракт левого желудочка, чтобы убедиться в отсутствии значимой обструкции. Иссекают устья коронарных артерий с «пуговицами» стенки аорты и мобилизуют начальнаую часть артерий для транслокации в неоаорту без натяжения и перегиба. Устья коронарных артерий пришивают к неоаорте в места, предварительно помеченные швами. Выполняют «маневр Lecompte» и неоаорту анастомозируют с дистальным концом нативной аорты, создавая левую вентриколоартериальную конкордантность. До этого момента нецелесообразно закрывать межпредсердные сообщения, так как ДМПП и ДМЖП позволяют дренировать кровь из левых отделов сердца через одну венозную канюлю, поэтому одна венозная канюля предпочтительнее двух кавальных канюль.

Конструируют туннель между ДМЖП и легочной артерией. Это можно сделать доступом через трехстворчатый клапан, через вентрикулотомию, неолегочный клапан после иссечения устьев коронарных артерий или через неоаорту, если она еще не реанастомозирована. Короткий разрез правого желудочка производят не только для закрытия ДМЖП, но и для устранения субаортального сужения с помощью заплаты, расширяющей выводной тракт правого желудочка. Доступ через полулунный клапан и вентрикулотомию позволяет закрыть ДМЖП без остановки кровообращения. Дефект межпредсердной перегородки закрывают через короткую атриотомию. Левые отделы сердца перед герметизацией дефекта заполняют солевым раствором для вытеснения воздуха. Возобновляют искусственное кровообращение, если оно было остановлено. Снимают зажим с аорты. Оценивают перфузию всех участков миокарда, гемостаз мест имплантации коронарных артерий и линии шва аорты.

Оба дефекта неолегочной артерии реконструируют с помощью единого лоскута перикарда, выкроенного в виде штанов. Для обеспечения оптимальной экспозиции эта часть операции может быть выполнена перед внутрисердечными этапами. Важно, чтобы перикардиальный лоскут был несколько большим, чем иссеченные коронарные «пуговицы», так как аорта обычно бывает тоньше, чем легочная артерия, особенно при длинном и суженном субаортальном конусе. Заключительным этапом реконструкции является выполнение легочного анастомоза.

Варианты операции артериального переключения при ДВПЖ

Анатомия коронарных артерий при ДВПЖ с «бок о бок» расположенными магистральными сосудами достаточно стандартна, в отличие от транспозиции с переднезадними артериями (36). Правая коронарная артерия отходит спереди, левая передняя нисходящая коронарная артерия отходит одним устьем с огибающей артерией от заднего прилежащего синуса. Необходима полная мобилизация правой коронарной артерии, так как она должна быть перемещена резко в сторону от ее оси. Необходимо также хорошо мобилизовать конусную артерию и ветви правой и передней левой нисходящей артерии для предупреждения натяжения артерий и анастомоза. Jonas иногда удлиняет коронарную артерию трубкой из аутоперикарда, чтобы избежать ее чрезмерного натяжения, которое проявляется усилением кровотечения из коронарного анастомоза и ранней или поздней коронарной недостаточностью.

Другим частым вариантом коронарной анато-

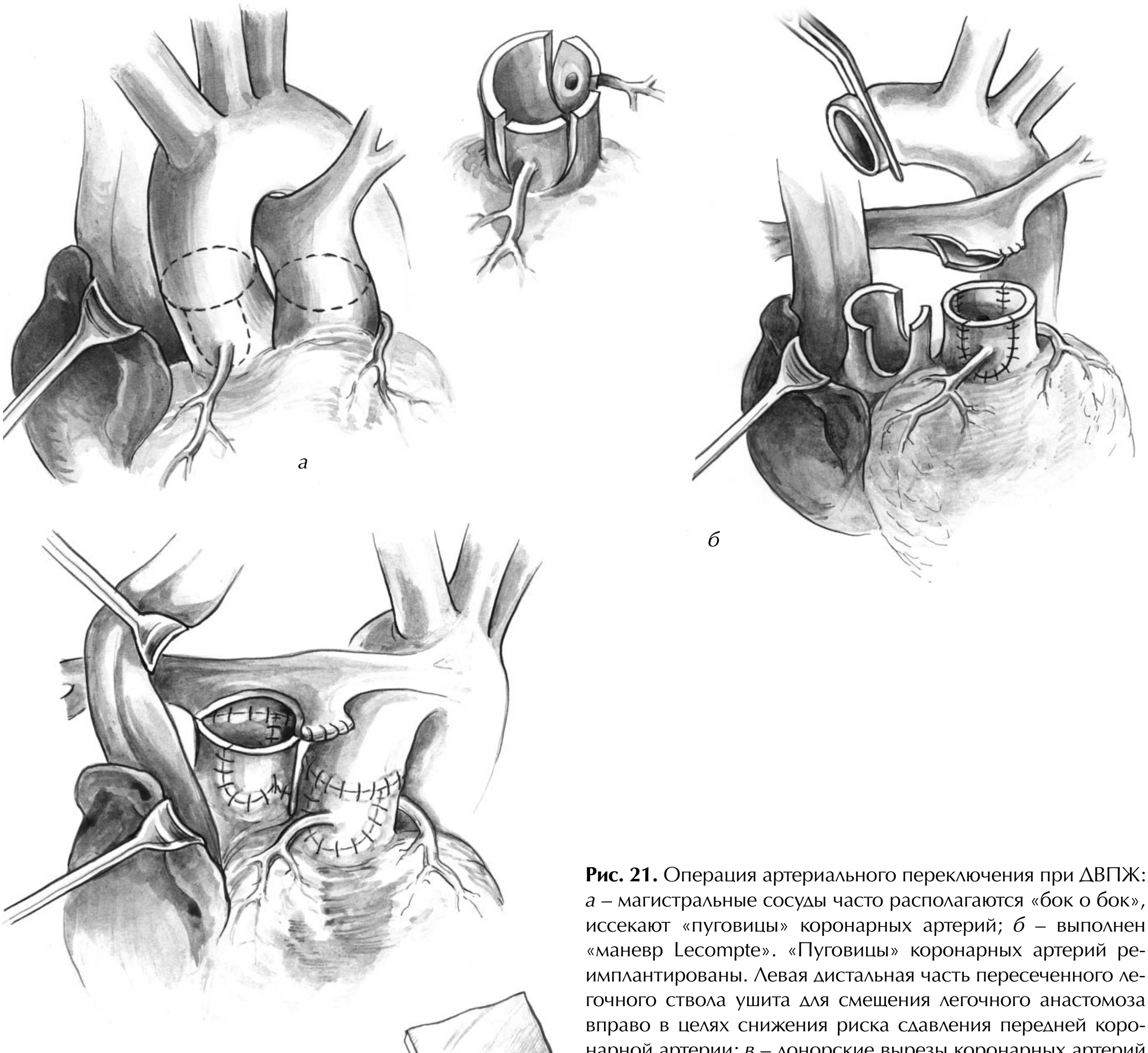


Рис. 21. Операция артериального переключения при ДВПЖ: *а* – магистральные сосуды часто располагаются «бок о бок», иссекают «пуговицы» коронарных артерий; *б* – выполнен «маневр Lecompte». «Пуговицы» коронарных артерий реимплантированы. Левая дистальная часть пересеченного легочного ствола ушита для смещения легочного анастомоза вправо в целях снижения риска сдавления передней коронарной артерии; *в* – донорские вырезы коронарных артерий в аорте заполнены одной бифуркационной заплатой из аутоперикарда, обработанного глютаральдегидом

мии при расположении магистральных артерий во фронтальной плоскости является отхождение правой и огибающей коронарных артерий от заднего синуса, в то время как левая передняя нисходящая артерия отходит от переднего прилежащего синуса. В этой ситуации важно предупредить сдавление перемещенной кпереди коронарной артерии задней стенкой легочного ствола.

У 27% больных обнаруживается единственная коронарная артерия (36, 37).

Закрытие ДМЖП. Экспозиция и закрытие ДМЖП при ДВПЖ могут быть сопряжены с трудностями. Дефект может располагаться слева и кпереди в слепо заканчивающемся инфундибулярном углублении. Доступ через передний полулунный клапан и правое предсердие особенно труден, и даже через вентрикулотомию может оказаться непростым. Несмотря на то что экспозиция может быть достигнута со стороны левого желудочка через легочный клапан (неоаортальный), такая манипуляция не рекомендуется из-за риска повреждения проводящей системы и неоаортального клапана. Дополнительные трудности возникают при еще большем смещении дефекта влево в переднюю трабекулярную перегороку. При этом плохо доступен левый передний край дефекта. Однако, накладывая широкие П-образные швы с прокладками, можно минимизировать размер остаточного межжелудочкового дефекта. Предложена катетерная технология для надежного закрытия остаточного ДМЖП в этой области (111, 112).

Множественные ДМЖП. Хирургическое закрытие дополнительных множественных ДМЖП представляет трудности и может потребовать дополнительного времени для остановки кровообращения. Единственным реальным способом закрытия таких дефектов является тампонада дефекта тефлоновыми пуговицами по обеим сторонам межжелудочковой перегородки, которые устанавливают с помощью специального устройства (113) или вручную. Под контролем зрения через аортальный, легочный и трехстворчатый клапаны проводят специальным инструментом двойную нить с тефлоновой пуговицей через дефект со стороны левого желудочка в правый. В правом желудочке нить встречают и ее концы проводят через другую пуговицу. Концы нитей связывают, герметизируя дефект.

Анастомоз легочной артерии. При выполнении «маневра Lecompte» легочная артерия может сдавливать пересаженную коронарную артерию. Избежать этого можно, смещая анастомоз вправо от дистального конца пересеченного легочного ствола на правую ветвь. Левую часть легочного ствола ушивают и отверстие увеличивают за счет разреза правой ветви. В остальном анастомоз выполняют как обычно. Этот прием позволяет сместить легочный ствол вправо, так что он не будет находиться впереди аорты, где он мог бы придавливать пересаженную коронарную артерию (см. рис. 21).

Коррекция ДВПЖ с удаленным ДМЖП

Наиболее часто встречающейся формой удаленного ДМЖП является дефект типа АВСД, который расположен под септальной створкой трехстворчатого клапана. Некоторые авторы (97, 114) полагают, что при сочетании этого дефекта с легочным стенозом (что препятствует артериальному переключению) операцией выбора является внутрижелудочковое туннелирование с расширением дефекта кпереди и вверх (рис. 22).

Учитывая известную тенденцию спонтанного закрытия хирургически созданных ДМЖП и связанное с этим развитие субаортального стеноза, Jonas (115) избегает этой операции. Если у пациента гемодинамические условия идеальны для операции Fontan, как это обычно бывает при легочном стенозе, автор предпочитает такой подход коррекции на предсердном уровне или другой бивентрикулярной коррекции с использованием кондуита.

Коррекция сопутствующего субаортального стеноза и аномалий дуги

Длинный субаортальный конус при промежуточном и транспозиционном типе ДВПЖ может стать причиной субаортального стеноза. Как известно, субаортальный стеноз часто сопровождается гипоплазией дуги и коарктацией аорты и, следовательно, несоразмерностью магистральных артерий. Коронарные сосуды перемещают, как обычно, в условиях перфузии с низкой производительностью. Затем останавливают кровообращение и снимают зажим с аорты. Производят разрез по малой кривизне восходящей аорты и дуге, продлевая на коарктацию. Для предупреждения воздушной эмболии больному придают умеренное положение Тренделенбурга, в последнее время не применяя турникеты вокруг сосудов дуги. Пришивают длинную заплату на всю длину разреза аорты, тем самым устраняя несоразмерность между проксимальной неоаортой и дистальной восходящей аортой. Вновь зажимают аорту и возобновляют искусственное кровообращение. Операцию продолжают обычным способом. В ведущих клиниках не прибегают к предварительному паллиативному вмешательству по устранению коарктации аорты с одновременным суживанием легочной артерии.

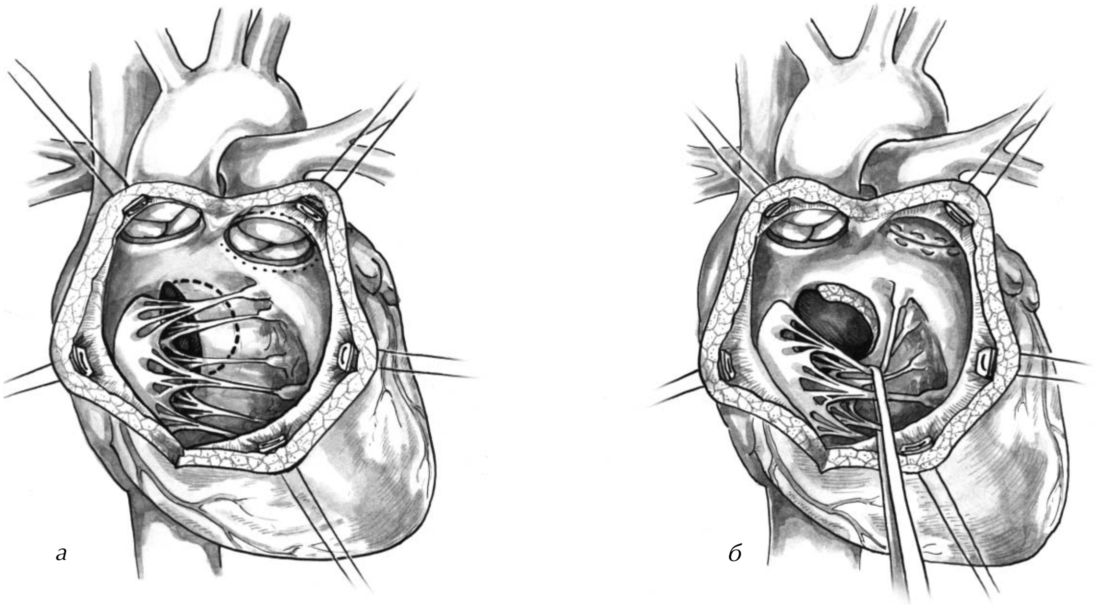


Рис. 22. ДВПЖ с удаленным ДМЖП типа АВСД (*а*). Расширение дефекта перегородки кпереди и вверх. Клапан легочной артерии ушит для коррекции порока в варианте операции Rastelli или Lecompte (*б*)

Коррекция ДВПЖ при AV-клапане-наезднике (straddling)

ДВПЖ с AV-клапаном-наездником является одним из самых трудных для лечения пороков (41–44, 46–48, 63, 65). Большинство хирургов отказываются от бивентрикулярной коррекции в пользу операции Fontan (99–101) несмотря на то, что она менее физиологична. Тем не менее описаны успешные попытки анатомической коррекции ДВПЖ и ТМА с изолированным нависающим трехстворчатым клапаном, митральным клапаном, митральным и трехстворчатым клапанами или с аномальным прикреплением хорд трехстворчатого или митрального клапанов в области выводного тракта левого желудочка, препятствующего конструированию туннеля (48).

Клапан-наездник классифицируют по локализации прикрепления папиллярных мышц в противоположном желудочке: тип А — к краю ДМЖП, тип В — на противоположной стороне межжелудочковой перегородки, тип С — на свободной стенке противоположного желудочка (см. гл. 71). Существует три типа распределения хорд. Они могут крепиться:

- в аортальном конусе;
- в легочном конусе, пересекая ДМЖП;
- вокруг дефекта, закрывая его, подобно занавеске.

Операцию выполняют через правую вентрикулотомию. Этот доступ позволяет идентифицировать края ДМЖП и подклапанные структуры. При трехстворчатом клапане-наезднике хорду или папиллярную мышцу крючком подтягивают к правому желудочку и формируют туннель пришиванием нижнего края заплаты к краю ДМЖП с левой стороны межжелудочковой перегородки (рис. 23, *а*).

При типе В перегородку рассекают до места прикрепления папиллярной мышцы, тем самым имитируя тип А. Возможен вариант отсечения папиллярной мышцы с последующей реимплантацией ее к заплате туннеля.

При митральном клапане-наезднике хорды или папиллярные мышцы, пересекающие ДМЖП, оставляют интактными и включают в выводной тракт левого желудочка, пришивая заплату вокруг прикрепления их к межжелудочковой перегородке с правой стороны (рис. 23, *б*).

Прикрепление хордального аппарата к конусной перегородке затрудняет оптимальное конструирование внутрижелудочкового тракта оттока из левого желудочка. Были предложены различные технические приемы для устранения этого препятствия. Коррекция аномального прикрепления хорд трехстворчатого клапана к конусной перегородке предусматривает частичное отсечение мышечного основания хорд от перегородки, что позволяет сформировать свободный туннель. Если предполагается широкая резекции конусной перегородки, используют описанную выше технику, применяемую при операции REV.

В случаях, когда имеются оба клапана-наездника — митральный и трехстворчатый, межжелудочковую перегородку иссекают между двумя папиллярными мышцами, в дефект перегородки вшивают эллипсоидную заплату таким образом,

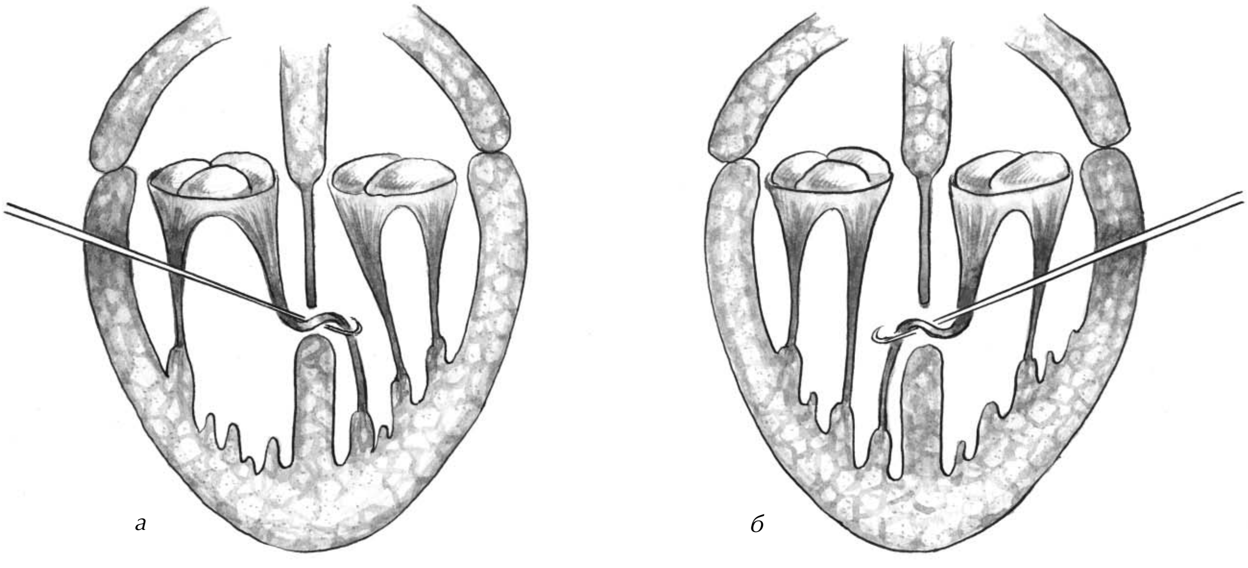


Рис. 23. Хирургическая техника при AV-клапане-наезднике: *а* – при трехстворчатом клапане-наезднике, *б* – при митральном клапане-наезднике

чтобы переместить каждый подклапанный аппарат в собственный желудочек.

Хорды в виде занавески являются противопоказанием к бивентрикулярной коррекции. При обнаружении этой аномалии разрез правого желудочка ушивают и накладывают двунаправленный кавопульмональный анастомоз (*bi-di Glenn*). Так же поступают при гипоплазии одного из желудочков.

Варианты ДВПЖ, не подлежащие двухжелудочковой коррекции

Таким вариантами являются наличие атрезии митрального клапана, выраженной формы клапанов-наездников, гипоплазии желудочков и интактной межжелудочковой перегородки. При интактной перегородке могут быть развиты желудочково-коронарные сообщения (116), исключающие возможность хирургической декомпрессии желудочка из-за риска ухудшения коронарной перфузии миокарда. Эти пациенты являются кандидатами на одножелудочковую коррецию гемодинамики.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Госпитальная летальность сильно варьирует в зависимости от исторической эры и анатомической формы порока. В 60–70-х годах она достигала 34% (117). Риск был значительно ниже у пациентов с субаортальным ДМЖП (5%) и существенно выше при подлегочном и удаленном ДМЖП. Эти результаты были получены перед внедрением операции артериального переключения в хирургический алгоритм. Kirklin и соавторы (118) в 1986 г. сообщили о своем 18-летнем опыте операций у 127 пациентов. Суммарная актуарная 12-летняя выживаемость составила 38%. При этом в группе больных с подаортальным дефектом 2-недельная выживаемость составила 99%, а 10-летняя выживаемость — 97%. Результаты коррекции ДВПЖ с обоюдосвязанным дефектом являются такими же хорошими (119). При подлегочном и удаленном ДМЖП результаты были плохими.

С накоплением хирургического опыта улучшились результаты лечения аномалии Taussig–Bing. Serraf и соавторы в 1990 г. сообщили о 27 операциях. У 7 пациентов была выполнена операция Kawashima и у 20 — артериального переключения. Магистральные сосуды располагались в саггитальной плоскости у 12 больных и «бок о бок» — у 15. В каждой группе было по 2 ранние смерти. У 7 пациентов потребовались повторные операции: у 2 — в первой группе и у 5 — во второй. В отдаленном периоде умерли 2 больных, по одному в каждой группе. Актуарная выживаемость и свобода от реопераций через 5 лет составила 73 % и 58% соответственно.

Lacour-Gayet и соавторы в 1997 г. представили результаты лечения 32 пациентов с подлегочным ДМЖП: 12 из них были подвергнуты двухэтапному лечению, с 4 летальными исходами, и 20 — одноэтапной коррекции, с 2 летальными исходами (55). Masuda соавторы (52) об сообщили аналогичном лечении 27 таких пациентов, с 1 ранней смертью, 3 — в отдаленном периоде, при этом 9-летняя выживаемость составила 83%. Повторные операции не потребовались только у 46% больных. Takeuchi и соавторы (35) в 2001 г. представили данные о 20 операциях. В госпитальном периоде умерли 4 больных. Причинами смерти были аномалии коронарных артерий при фронтальном расположении магистральных сосудов. Обструктивные аномалии дуги аорты (гипоплазия, коарктация, атрезия, перерыв), как указывалось выше, часто сопровождают аномалию Taussig–Bing и являются фактором повышенного риска. Двенадцатилетняя выживаемость в этой группе составила 72% (55). При одноэтапной коррекции выживаемость составила 83%, при двухэтапном лечении — 71%.

Двухжелудочковая коррекция ДВПЖ с удаленным ДМЖП технически возможна в большинстве случаев с теми же результатами, что и при других локализациях дефекта. Однако существует повышенная вероятность развития субаортального стеноза (27). Одним из вариантов преодоления этого осложнения является формирование туннеля между удаленным ДМЖП и легочным конусом, что создает гемодинамическую транспозицию. Одновременно выполняют операцию артериального переключения (114). Эта методика предусматривает расширение межжелудочкового дефекта кверху для предупреждения субаортального стеноза.

Одной из наиболее трудных для коррекции форм ДВПЖ является наличие сопутствующего АВСД. Успешная двухжелудочковая коррекция стала возможной только в последние годы, летальность при этом составила 18% (102).

Отдаленные результаты внутрижелудочковой коррекции ДВПЖ в целом зависят от наличия характерных для этой группы пороков осложнений:

- остаточных внутримышечных ДМЖП (рис. 24);
- обструкции системного выводного тракта (рис. 25);
- обструкции легочного выводного тракта;
- регургитации на легочном клапане (после коррекции тетрадного типа ДВПЖ);
- судьбы кондуита между правым желудочком и легочной артерией;
- функции AV-клапанов;
- проблем, связанных с длительной работой водителя ритма;
- повреждения правой коронарной артерии.

Большинство из перечисленных осложнений требует повторных хирургических вмешательств. После коррекции аномалий конотрункуса часто наблюдаются «внутримышечные» остаточные

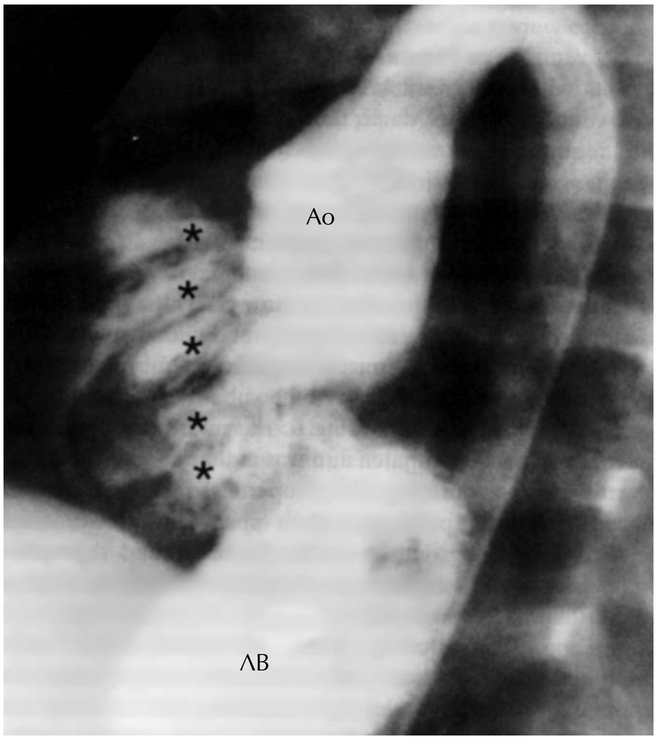


Рис. 24. Послеоперационная левая вентрикулограмма демонстрирует остаточные множественные внутримышечные дефекты (обозначены звездочками) в интратрабекулярных пространствах в правом желудочке (Ао — аорта, ЛВ — левый желудочек)

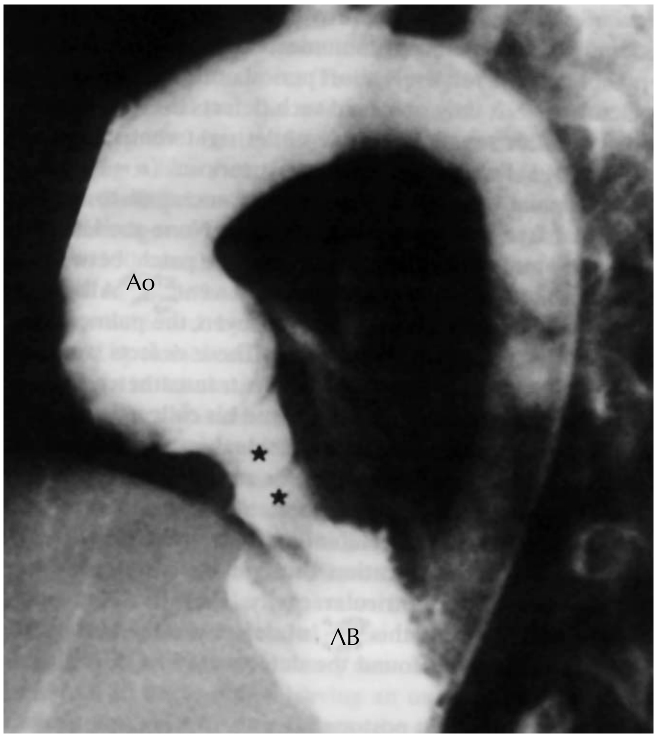


Рис. 25. Послеоперационный субаортальный стеноз (показан звездочками) после коррекции ДВПЖ с субаортальным ДМЖП (Ао — аорта, ЛВ — левый желудочек)

ДМЖП (120). Они представляют собой особую группу, отличающуюся от более часто встречающихся дополнительных дефектов, решунтов, и являются следствием неполной герметизации внутрижелудочкового туннеля. Эти дефекты находятся вне проекции ДМЖП и располагаются в месте, где заплата пришивается к свободной стенке правого желудочка, около входа туннеля в аорту. Отверстия располагаются по краю заплаты между искусственно созданным выводным трактом и правым желудочком. В сумме они могут стать причиной большого лево-правого шунта и легочной гипертензии. Закрыть эти дефекты очень сложно как хирургическим путем, так и с помощью катетерного зонтика. По нашим наблюдениям, типичной локализацией остаточного шунта является место фиксации заплаты к свободной стенке трабекулярного правого желудочка у вентрикулоинфундибулярной складки (см. рис. 24). Во время первичной операции в этих местах мы стараемся накладывать непрерывный шов с малым шагом стежков, захватывая дно межтрабекулярных щелей. При повторных операциях доступом через вентрикулотомию трудно закрыть эти дефекты, однако они доступны через корень аорты (121).

Типичной проблемой отдаленного послеоперационного периода является субаортальный стеноз (см. рис. 25), который обнаруживается практически при всех формах ДВПЖ. Обычно он носит прогрессирующий характер и часто обусловлен извилистым выводным каналом, относительным и абсолютным уменьшением размера ДМЖП. У 5% больных возникает необходимость реоперации для устранения подаортального стеноза (122). При внутриоперационном исследовании точно устанавливается причина сужения. Если ребенок оперирован в младенческом возрасте, сужение образовано выступом нижнего края дефекта в туннель, гипертрофией субаортального миокарда и разрастанием фиброзной ткани. Повторная операция заключается в расширении передней стенки канала и ДМЖП. Производят разрез заплаты и продлевают его на мышечную перегородку по направлению к верхушке, широко открывая выводной тракт левого желудочка. Вшивают новую заплату в разрез, образуя свободный выход из левого желудочка в аорту (рис. 26).

Как указывалось выше, в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины с 1991 по 2004 гг. прооперированы 352 пациента. У 309 выполнено внутрижелудочковое туннелирование, у 12 — артериальное переключение, у 8 — операция Rastelli, у 5 — операция REV, у 13 — двунаправленный каво-пульмональный анастомоз по Glenn и у 5 — тотальный кавопульмональный анастомоз с фенестрацией параллельно с одномоментной или этапной коррекцией сопутствующих аномалий (межсосудистый

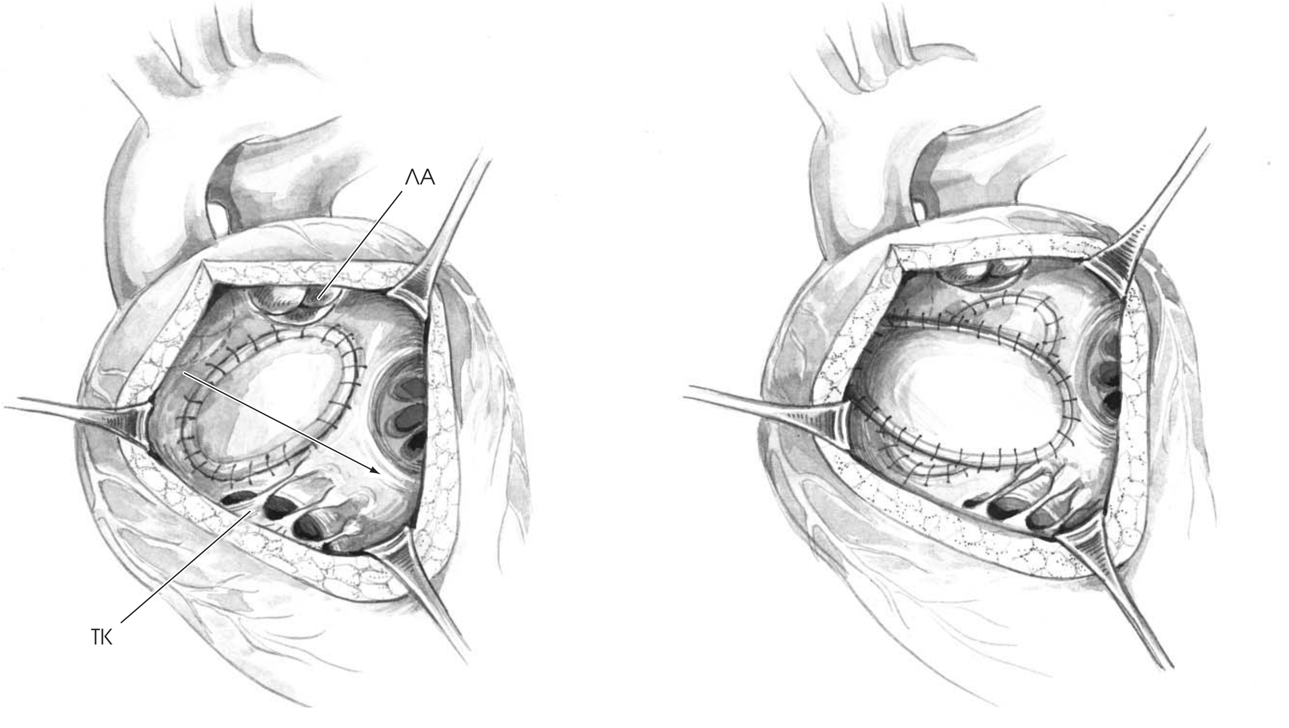


Рис. 26. Расширенная септопластика через правую вентрикулотомию. Стрелкой показано направление разреза в сторону верхушки сердца (ЛА – легочная артерия, ТК – трехстворчатый клапан)

анастомоз — у 43 больных, суживание легочной артерии — у 29, устранение гипоплазии дуги и коарктации аорты — у 13). Ведущим фактором риска при тетрадном типе ДВПЖ является низкий конечно-диастлический объем левого желудочка (при КДИ < 20 мл/м^2 летальность составила 25%, при КДИ > 20 мл/м^2 — 5, 8 — 10%, в зависимости от комбинации анатомических факторов риска). При транспозиционном типе и при удаленном ДМЖП вне зависимости от избранного способа коррекции (туннелирование, артериальное переключение или один из вариантов операции Damus–Kaye–Stancel) летальность достигала 30%.

Литература

1. Abernathy J. Surgical and Physiological Essays. London: James Evans, 1793: 163.
2. Birmingham A. Extreme anomaly of the heart and great vessels. JAnat Physiol 1893; 27: 139-50.
3. Braun K, De Vries A, Feingold DS et al. Complete dextroposi tion of the aorta, pulmonary stenosis, inter-ventricular septal defect, and patent foramen ovale. Am Heart J 1952; 43: 773-80.
4. Witham AC. Double outlet right ventricle. A partial transposition complex. Am Heart J 1957; 53: 928-39.
5. Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM Jr, Soto B. Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. Circulation 1973; 48: 153-9.
6. Lev M, Bharati S, Meng CCL, Liberthson, Paul MH, Idriss F. A. A concept of double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1972:64; 271-81(31).
7. Taussig HB, Bing RJ. Complete transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery. Am Heart J 1949; 37: 55 1-9.
8. Van Praagh R, What is the Taussig-Bing malformation? Circulation 1968;38:445-9.
9. Baron MG. Angiographic differentiation between tetralogy of Fallout and double- outlet right ventricle. Relationship of the mitral and aortic valves. Circulation. 1971 ;53 :451-5.
10. Hallerman FJ, Kincaid OW, Rotter DG, et al. Mitral-semilunar valve relationship in the angiography of cardiac malformations. Radiology. 1970:94:63-8.
11. Howell CE, Ho CY, Anderson RH, et al. Fibrouse sceleton and ventricular outflow tracts in double-outlet right ventricle. Ann Thorac Surg 1991: 5 1:394- 400.
12. De Tommasi SM, Daliento L, Ho SY, Macartney FJ, Anderson RH. Analysis of atrioventricular junction, ventricular mass, and ventriculoarterial junction in 43 specimens with atrial isomerism. Br Heart J 1981; 45: 236-47.
13. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW et al. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1120-6.
14. Lev, M. The conotruncus. I. Its normal inversion and conus absorption. Circulation 1972; 46 :634-636.
15. Van Praagh R, Van Praagh S. Nebesar RA, Muster AJ, Sinha AJ, Paul MH. Tetralogy of fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. Am J Cardiol 1970; 26:25-33.
16. Van Praagh R. What is Taussig-Bing malformation? Circulation 1968; 38:445-449.
17. Capuani A, Uemura H, Yen Ho S, Anderson RH. Anatomic spectrum of abnormal ventriculoarterial connections: surgical implications. Ann Thorac Surg 1995; 59: 352-60.
18. Edwards WD. Double outlet right ventricle and tetralogy of Fallot. Two distinct but not mutually exclusive entities. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82: 418-22.
19. Sondheimer HM, Freedom RM, Olley PM. Double-outlet right ventricle:clinical spektrum and prognosis. Am J Cardiol 1977;39: 709-14.
20. Tabry IF, McGoon DC, Danielson JK, et al. Surgical managment of double- outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1978, 76:336-44.
21. Danielson GK, Tabry IF, Ritter DG, et al. Sucsessfull repair of double outlet right ventricle, complete atrioventricular canal and atrioventricular discordance with dextrocardia and pulmonary stenosis. J Thorac Cardovasc Surg 1978;78:710-7.
22. Alfieri O, Crupi G, Vanini V et al. Successfull surgical repaire of double-outlet right ventricle with situs inversus, L-loop, L-malposition, and subaortic VSD in 16 month old patient. . Eur J Cardiol 1978;7: 4.
23. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F et al. Biventricular repair for double-outlet right ventricle. Results and long-term follow- up. Circulation 1998; 98(Suppl.): II-360-II-365; discussion II-365-II-367.
24. Henry J, Walters MD, Mavroudis C, Tchervenkov CI, Jacobs JP, Lacour Gayet F. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Double- outlet rihgt ventricle. Ann. Thorac Surg. 2000;69:S249-6.
25. Anderson RH, PickeringD, BrownT. Double-outlet right ventricle with L- malposition and uncommited ventricular septal defect. Eur J. Cardiol 1975; 32:133-8.
26. Lincoln C. Anderson RH, Shinebourne EA, et al. Double outlet right ventricle with L-malposition of the aorta. Br Heart J 1975; 37: 453-63.
27. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, Hubler M, Zoghby J, Houyel L, Plance C. Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. Eur J Cardiothorac surg 1999; 15(6):747-52.
28. Anderson RH, Ho SY, Wilcox BR. The surgical anatomy of ven tricular septal defect part IV: double outlet ventricle. J Card Surg 1996; 11:2-11.
29. Ruttenberg HD, Anderson RC, Elliott LP, Edwards JE. Origin of both great vessels from the arterial ventricle: A complex with ventricular inversion. Br Heart J 1964; XXVI: 631-41.
30. Battistessa S, Soto B. Double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connexion: an angiographic analysis of 19 cases. Int J Cardiol 1990; 27: 53-63.
31. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn IF. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Moller JH, Neal WA, eds. Fetal, Neonatal, and Infant Cardiac Disease. Norwalk, CT: Appleton & Lange, 1989; 555-70.
32. Freedom RM, Yoo SJ. Double-outlet right ventricle: pathology and angiocardiography. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2000; 3: 3-19.
33. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-I, Benson LN. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY:Futura, 1997: 1071-117.
34. Sondheimer HM, Freedom RM, Olley PM. Double outlet right ventricle: clinical spectrum and prognosis. Am J Cardiol 1977; 39:709-714.
35. Takeuchi K, McGowan FX Jr, Moran AM et al. Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. Ann Thorac Surg 2001; 71: 49-52; discussion 52-3.
36. Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y et al. Coronary arterial anatomy in double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. Ann Thorac Surg 1995; 59: 591-7.
37. Gordillo L, Faye-Petersen O, de la Cruz MV, Soto B. Coronary arterial patterns in double-outlet right ventricle. Am J Cardiol 1993; 71: 1108-10.
38. Parr GVS, Waldhausen IA, Bharati S et al. Coarctation in Taussig-Bing malformation of the heart. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86: 280-7.

39. Sadow SH, Synhorst DP, Pappas G. Taussig-Bing anomaly and coarctation of the aorta in infancy: Surgical options. Pediatr Cardiol 1985; 6: 8390.
40. Wedemeyer AL, Lucas RV Jr, Castaneda AR. Taussig-Bing malformation, coarctation of the aorta, and reversed patent ductus arteriosus. Operative correction in an infant. Circulation 1970; XLII: 1021-7.
41. Aziz KU, Paul MH, Muster AI, Idriss FS. Positional abnormal ities of atrioventricular valves in transposition of the great arteries including double outlet right ventricle, atrioventricular valve and malattachment. Am J Cardiol 1979; 44: 1135-45.
42. Freedom RM, Bini R, Dische R, Rowe RD. The straddling mitral valve: morphological observations and clinical implica tions. Eur J Cardiol 1978; 8: 27-50.
43. Aeba R, Katogi T, Takeuchi S et al. Surgical management of the straddling mitral valve in the biventricular heart. Ann Thorac Surg 2000; 69: 130-4.
44. Geva T, Van Praagh S, Sanders SP, Mayer JE It, Van Praagh R. Straddling mitral valve with hypoplastic right ventricle, criss cross atrioventricular relations, double outlet right ventricle and dextrocardia: morphologic, diagnostic and surgical considerations. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 1603-12.
45. Fraisse A, Massih TA, Vouhe P et al. Management and outcome of patients with abnormal ventriculo-arterial connections and mitral valve cleft. Ann Thorac Surg 2002; 74: 786-91.
46. Kitamura N, Takao A, Ando M, Imai Y, Konno S. Taussig-Bing heart with mitral valve straddling. Case reports and post mortem study. Circulation 1974; XLIX: 761-7.
47. Muster AJ, Bharati S, Aziz KU et al. Taussig-Bing anomaly with straddling mitral valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 77: 832-42.
48. Serraf A, Nakamura T, Lacour-Gayet F et al. Surgical approaches for double-outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with straddling atrioventricular valves. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111: 527-35.
49. Serraf A, Belli F, Lacour-Gayet F, Zoghbi 1, Planche C. Biventricular repair for double-outlet right ventricle. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2000; 3: 43-56.
50. Takeuchi K, Del Nido P. Surgical management of double- outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2000; 3: 34-42.
51. Takeuchi K, McGowan FX Jr, Moran AM et al. Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. Ann Thorac Surg 2001; 71: 49-52; discussion 52-3.
52. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y et al. Chnical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15: 283-8.
53. Beth E, Serraf A, Lacour-Gayet F et al. Biventricular repair for double-outlet right ventricle. Results and long-term follow- up. Circulation 1998; 98(Suppl.): 11-360-11-365; discussion 1.
54. Serraf A, Bruniaux I, Lacour-Gayet F et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect. Experience with 118 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102(1): 140-7.
55. Lacour-Gayet F, Serraf A, Galletti L et al. Biventricular repair of conotruncal anomalies associated with aortic arch obstruction: 103 patients. Circulation 1997; 96(9 Suppl.): 11-328-11-334.
56. Serraf A, Laeour-Gayet F, Bruniaux I et al. Anatomic repair of Taussig-Bing hearts. Circulation 1991; 84(5 Suppl.): 111-200-11-205.
57. Comas IV, Mignosa C, Coehrane AD, Wilkinson IL, Karl TR. Taussig-Bing anomaly and arterial switch: aortie arch obstruc tion does not influence outcome. Eur J Cardiothorac Surg 1996; 10: 1114-9.
58. Beekman RP, Bartelings MM, Hazekamp MG et al. The mor phologic nature of noncommitted ventricular septal defect in specimens with double-outlet right ventricle. J Thorac Cardio vasc Surg 2002; 124: 984-90.
59. Waldman ID, Schneeweiss A, Edwards WD et al. The obstruc tive subaortic conus. Circulation 1984; 70:339-44.
60. Westerman GR, Norton JB, Kid EA, Van Devanter SH. Double-outlet right ventricle and severe systemic outflow tract hypoplasia. Ann Thorac Surg 1987; 44: 154-8.
61. Freedom RM, Culham G, Rowe RD. The criss-cross and superoinferior ventricular heart: An angiocardiographic study. Am J Cardiol 1978; 42: 620-8.
62. Hery F, Jimenez M, Didier D et al. Echocardiographic and angiographic findings in superior-inferior cardiac ventricles. Am J Cardiol 1989; 63: 1385-9.
63. Freedom RM. Supero-inferior ventricles, criss-cross atrioventricular connections, and the straddling atrioventricular valve. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn IF, eds. Neonatal Heart Disease. London: Springer Verlag, 1992: 667-78.
64. Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DG et al. Double-outlet right ventricle associated with persistent common atriventricular canal. Circulation 1975; 52: 933-42.
65. Fraisse A, Massih TA, Vouhe P et al. Management and outcome of patients with abnormal ventriculo-arterial connections and mitral valve cleft. Ann Thorac Surg 2002; 74: 786-91.
66. Hornberger LK. Double-outlet right ventricle. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media, 2000: 274-87.
67. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815, 569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999; 20: 411-17.
68. Dickinson C, Walker S, Wilmshurst P. Double outlet right ventricle with unprotected pulmonary vasculature presenting in a woman of 65. Heart 1996; 76: 187.
69. Kirklin JW, Appelbaum A, Bargeron LM. Primary repaire versus banding for ventricular septal defect in infants, in BSI. Kidd, RDRowe(eds): The child with congenital heart disease after surgery. Mount Kisco, NY: Futura. 1976: 2.
70. Trusler GA, Mustard WT: A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg 1972; 13: 351.
71. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG . Double-Outlet Right ventricle In : Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds Cardiac Surgery 2nd edition New York:Churchill Livingstone, 1993:1469-500.
72. Kirklin JW, Harp RA, McGoon DC. Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48:1026-1036.
73. Daicoff GB, Kirkhin JW. Surgical correction of Taussig-Bing malformation. Report of three cases. [Am J Cardiol 1967; 19: 125.
74. Smith EEJ, Pucci JJ, Walesby RK et al: A new technique for correction of the Taussig-Bing anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 1982, 83: 901.
75. Binet JP, Lacour-Gayet F, Conso JF et al. Complete repair of the Taussig-Bing type of double-outlet right ventricle using the ar terial switch operation without coronary translocation. Report of one successful case, J Thorac Cardiovasc Surg 1983. 85:272.
76. Ceithaml EL, Puga FJ, Danielson GK et al: Results of the Damus-Stansel-Kaye procedure for transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1984. 38:433.
77. Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DO et al: Double-outlet right ventricle associated with persistent common atrioventricular canal, Circulation 52:933, 1975.
78. Bharati S, Kirklin JW, McAllister HA et al: The surgical anat omy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot, double-outlet right ventricle and complete regular transposition, Circulation 198061:1142. .
79. Pacifico AD, Kirklin JW, Bargeron LM Jr: Repair of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: report of 10 patients, Ann Thorac Surg1980. 29:351.
80. Krongrad F, Ritter DO, Weidman WH et al: Hemodynamic and anatomic correlation of electrocardiogram in double-outlet right ventricle, Circulation 1972. 46:995.
81. Di Sessa TG, Hagan AD, Pope C et al: Two-dimensional echocardiographic characteristics of double outlet right ventricle. Am J Cardio 1979. I44:l 146.
82. Sanders SP, Bierman FZ, Williams RG: Conotruncal malformations: diagnosis in infancy using subxiphoid two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1982. 50:1361.
83. Hagler DJ, Tajik AJ, Seward JB et al: Double outlet right ventricle. Wide angle two-dimensional echocardiographic observations, Circulation 1983. 63:4 19.
84. Macartney Fl, Rigby ML, Anderson RH et al.: Double outlet right ven-

tricle. Cross sectional echocardiographic findings, their anatomical explanation, and surgical relevance, Br Heart J 1984 52:164.
85. Sadow SH, Synhorst DP, Pappas G. Taussig-Bing anomaly and coarctation of the aorta in infancy: Surgical options. Pediatr Cardiol 1985; 6: 83-90.
86. Dc Leon SY, Idriss FS, Ilbawi MN et al. The Damus- Stansel-Kayc procedure. Should the aortic valve or subaortic valve region be closed? J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91:747-53.
87. Abe T, Sugiki K, Izumiyama O et al: A successful procedure for correction of the Taussig-Bing malformation, J Thorac Cardiovasc Surg 1984. 87:403.
88. Danielson OK: A successful procedure for correction of the Taussig-Bing malformation, J Thorac Cardiovasc Surg 1984. 87:403 (invited comment).
89. Pacifico AD: A successful procedure for correction of the Taussig-Bing malformation, J Thorac Cardiovasc Surg 1984, 87:403 (invited comment).
90. Doty DB: Correction of Taussig-Bing malformation by intraventricular conduit, J Thorac Cardiovasc Surg, 1986, 91:133.
91. Patrick DL, McGoon DC: Operation for double-outlet right yen tricle with transposition of the great arteries, J Cardiovasc Surg 1968, 9:537.
92. Pacifico AD, Kirklin JK, Colvin EV et al: Intraventricular tunnel repair for Taussig-Bing heart and related cardiac anomalies, Circulation 1986, 74(suppl):153.
93. McGoon DC: Intraventricular repair of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1972, 64:430.
94. Kawashima Y, Fujiia T, Miyamoto T et al. Intraventricular re routing of blood for the correction of Taussig-Bing malforma tion, J Thorac Cardiovasc Surg 1971, 62:825.
95. Agarwala B, Doyle EF, Danilowicz D et al: Double outlet right ventricle with pulmonic stenosis and anteriorly positioned aorta (Taussig-Bing variant). Am J Cardiol 1973, 32:850.
96. Kirklin JK, Castaneda AR. Surgical correction of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 73: 399-403.
97. Barbero-Marcial M, Tanamati C, Atik E, Ebaid M. Intraventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect: advantages of multiple patches. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 1056-67.
98. Kawahira Y, Yagihara T, Uemura H et al. Ventricular outflow tracts after Kawashima intraventricular rerouting for double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 16: 26-31.
99. Delius RE, Rademecker MA, de Leval MR, Elliott MJ, Stark I. Is a high-risk biventricular repair always preferable to con version to a single ventricle repair? J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1561-8; discussion 1568-9.
100. Puga F. The role of the Fontan procedure in the surgical treat ment of congenital heart malformations with double-outlet right ventricle. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2000; 3: 57-62.
101. Russo P, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC, Humes R. Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double-outlet right ventricle. Circulation 1988; 78(111): 20-5.
102. Wilkinson JL. Double outlet ventricle. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ et al, eds. Paediatric Cardiology, 2nd edn. London: Churchill Livingstone, 2002: 1353-81.
103. Tchervenkov CI, Korkola SJ, Beland MI. Single-stage anatomical repair of complete atrioventricular canal, double-outlet right ventricle, and cor triatriatum using ventricular septal defect translocation. Ann Thorac Surg 2002; 73: 1317-20.
104. Rastelli GC. A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arteries. Mayo Clin Proc 1969; 44:1-12.
105. Borromee L, Lecompte Y, Batisse A et al. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. J Thorac Cardiavasc Surg 1988; 95:96-102.
106. Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Duboys Y, Jarreau MM. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. I Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84:727-733.
107. Vouhe P, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY. Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow obstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103. 428-436.
108. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cordiovasc Surg 1984; 88:365-372.
109. Konno S, Imai Y, Iida Y et al: A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring, J Thorac Cardiovasc Surg 1975, 70:909.
110. Bex JP, Lecompte Y, Baillot F et al: Anatomical correction of transposition of the great arteries, Ann Thorac Surg 29:86, 1980.
111. Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. Transcatheter closure of ventricular septal defects. Circulation 1988; 78:361-368.
112. Perry SB, van der Velde ME, Bridges ND, Keane JF, Lock JE. Transcatheter closure of atrial and ventricular septal defects. Herz 1993; 18:135-142.
113. Fishberger SB, Bridges ND, Keane JF, Hanley FL, Jonas RA, Mayer Castaneda AR, Lock JE. Intraoperative device closure of ventricular septal defects. Circulation 1993; 88: 11205 - 11209.
114. Lacour-Gayet F, Haun C, Ntalakoura K et al. Biventricular repair of double outlet right ventricle with non-committed ventricularse defect (VSD) by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 21:1042-1048.
115. Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. Arnold, 2004.
116. Cheung YF Yung TC, Leung MP. Left ventnculo-coronary communications in a double-outlet right ventricle with an intact ventricular septum. Int J Cardiol 2000; 74: 227-9.
117. Stewart RW, Kirklin 1W, Pacifico AD, Blackstone EH, Bargeron LM Jr. Repair of double-outlet right ventricle. An analysis of 62 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78(4):502-14.
118. Kirklin JW, Pacifieo AD, Blackstone EH, Kirklin JK, Bargeron LM Jr. Current risks and protocols for operations for double-outlet right ventricle. Derivation from an 18 year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92: 913-30.
119. Uemura H, Yagihara T, Kadohama T, Kawahira Y, Yoshikawa Y. Repair of double outlet right ventricle with doubly-committed ventricular septal defect. Cardiol Young 2001; 11:415-19.
120. Preminger TJ, Sanders SP, van der Velde ME, Castaneda AR, Lock JE. "Intramural" residual interventricular defects after repair of conotruncal malformations. Circulation 1994; 89:236-42.
121. Belli E, Houyel L, Serraf A et al. Transaortic closure of residual intramural ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 2000; 69: 1496-8.
122. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F et al. Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1570-8; discussion 1578-80.

Глава 61

ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК С ДВУМЯ ВЫХОДАМИ

Левый желудочек с двумя выходами (два выхода из левого желудочка — ДВЛЖ; double-outlet left ventricle, DOLV) является редким врожденным пороком, при котором аорта и легочная артерия отходят полностью или преимущественно от морфологически левого желудочка. Будучи аномалией конотрункуса, он имеет признаки, очень схожие с таковыми при ДВПЖ. Так же, как и ДВПЖ, ДВЛЖ включает широкий спектр анатомических вариантов — от простого ДМЖП до тетрады Фалло и d-ТМА. Несмотря на схожесть, ДВЛЖ встречается гораздо реже своего контралатерального близнеца: составляет только 5% всех аномалий вентрикулоартериальной связи с отхождением обоих сосудов от одного желудочка.

Начало 1960-х годов было периодом осмысления сложных пороков сердца, и если ДВПЖ к этому времени уже занял свое место среди пороков конотрункуса, возможность существования ДВЛЖ еще только предполагалась (1). Ранние сообщения (2, 3) описывали отхождение магистральных артерий от функционально левого желудочка, но это были случаи морфологически правого желудочка с атриовентрикулярной дискордантностью. Первая успешная коррекция ДВЛЖ была выполнена в 1964 г. (4). В 1970 г. был опубликован первый доказанный на аутопсии случай ДВЛЖ с интактной межжелудочковой перегородкой (5). В 1973 г. Pacifico и соавторы (6) описали варианты ДВЛЖ, обнаруженные у 4 пациентов, которые были успешно оперированы.

Van Praagh и соавторы (7, 8) представили обзор 109 случаев ДВЛЖ на основании патологоанатомического материала, личных сообщений коллег и данных литературы. Авторы изучили развитие инфундибулума при этом пороке с желудочковой D-петлей. Подлегочный конус был обнаружен в 48% случаев, субаортальный конус — в 26%, билатеральный конус — в 12%, отсутствие конусов — в 13% случаев. Диагноз ДВЛЖ констатирует аномалию вентрикулоартериальной связи, но не анатомию инфундибулума, хотя его изучение позволило сформулировать гипотезу морфогенеза ДВЛЖ.

В основе морфогенеза ДВЛЖ лежат 3 фундаментальных фактора (9):

- недоразвитие;
- гипоплазия правого желудочка;
- отсутствие соосности инфундибулярной и остальной части перегородки (9).

Эмбриологическое разделение конотрункуса происходит с участием двух различных перегородок: одна разделяет конус, другая — артериальный трункус и аортальный мешок. Отсутствие соосности межжелудочковой перегородки происходит вследствие нарушения совмещения септального зачатка эмбрионального конуса.

Van Praagh и соавторы разработали классификацию ДВЛЖ. Они выделили 8 анатомических типов ДВЛЖ у пациентов с хорошо сформированными двумя желудочками и 7 типов — с одним хорошо развитым желудочком. У 77% пациентов с двумя хорошо развитыми желудочками отмечается субаортальный ДМЖП. Последний, в свою очередь, подразделяется на 4 подтипа. Самым частым из них является так называемый тетрадный подтип. Реже встречаются анатомические формы, напоминающие заднюю транспозицию, транспозицию с ДМЖП и левосторонней аортой, а также анатомическая форма с аортальным стенозом и коарктацией.

Подлегочной ДМЖП обнаружен у 13,7% пациентов с двухжелудочковым сердцем, обоюдосвязанный дефект — у 8,7%. Другими редкими вариантами ДВЛЖ с двухжелудочковым сердцем являются: атриовентрикулярная конкордантность с предсердным *situs inversus*, атриовентрикулярная дискордантность с *situs solitus* (тип «корригированной транспозиции») и атриовентрикулярная дискордантность при *situs inversus* (10—22).

Описана также форма двух выходов из доминирующего левого желудочка у пациентов с одножелудочковым AV-соединением. Наиболее частым (69,6%) вариантом является атрезия трехстворчатого клапана. Изредка наблюдаются аномалия Эбштейна и атрезия митрального клапана.

При ДВЛЖ иногда встречаются юкстапозиция предсердных ушек, аномалии системного и легочного венозного возврата и трехпредсердное сердце.

При ДВЛЖ с интактной межжелудочковой перегородкой правый желудочек обычно гипоплазирован, иногда имеются желудочко-коронарные сообщения.

АНАТОМИЯ

Анатомические характеристики ДВЛЖ разнообразны, и интерпретация их более сложна, чем при ДВПЖ. Основная проблема состоит в определении степени смещения каждого из магистральных сосудов в левый желудочек, поэтому однозначный диагноз не всегда просто сформулировать.

В некоторых случаях ДВЛЖ напоминает d-ТМА с большим подаортальным дефектом и нависанием (*override*) устья аорты над перегородкой, выраженным в различной степени. У большинства пациентов, относящихся к этой категории, имеется легочной стеноз, который может создавать впечатление нависания аорты и ее тесной связи с левым желудочком. Подобно этому, у пациентов с АТК, гипоплазией правого желудочка и ТМА может быть различная степень нависания аорты и ее преимущественная связь с левым желудочком. Отсутствие жестких критериев в определении ДВЛЖ может неоправданно увеличить число больных с этим диагнозом.

Наличие или отсутствие субартериального конуса не является существенным признаком для подтверждения или исключения диагноза ДВЛЖ. Несмотря на то что у некоторых пациентов отсутствует подартериальный конус, отделяющий каждую магистральную артерию от митрального клапана, имеются хорошо документированные описания ДВЛЖ и ТМА с подаортальным и подлегочным конусом. Для ДВЛЖ также возможно расположение полулунных клапанов на одном уровне.

Как и при ДВПЖ, при ДВЛЖ порок классифицируют по расположению ДМЖП относительно магистральных сосудов. Встречаются 4 типа дефекта: подаортальный, подлегочный, обоюдосвязанный и удаленный (непосредственно не связанный с каким-либо из сосудов).

Взаимоотношения магистральных артерий на уровне полулунных клапанов принято описывать как расположение аорты вокруг легочного ствола:
- справа и сзади (норма);
- справа и латерально («бок о бок»);
- справа кпереди (мальпозиция);
- прямо кпереди;
- слева кпереди (мальпозиция);
- слева латерально;
- слева сзади;
- прямо сзади.

Наиболее часто встречаются следующие четыре варианта ДМЖП.

1. **Подаортальный ДМЖП**. Наблюдается у 50% пациентов с ДВЛЖ. В зависимости от взаимной ориентации сосудов этот вариант ДВЛЖ разделяют на 2 подгруппы — аорта справа спереди и слева спереди.

Аорта, расположенная справа и спереди от легочной артерии, отмечается у 50% больных с подаортальной локализацией дефекта и *situs solitus* (рис. 1). Эта, наиболее часто встречающаяся, форма ДВЛЖ в свою очередь подразделяется на два клинических типа, в зависимости от наличия или отсутствия легочного или аортального стеноза. Чаще (83%) наблюдается субаортальный ДМЖП с клапанным и инфундибулярным СЛА, который по клиническим и ангиокардиографическим данным может быть принят за тетраду Фалло. Поэтому данный вариант порока определяют, по аналогии с ДВПЖ, как ДВЛЖ типа тетрады Фалло.

Второй подтип, т.е. без СЛА, имеет анатомические и клинические характеристики, напоминающие d-ТМА.

Аорта, расположенная слева и спереди от легочной артерии, наблюдалась у 24 из 71 пациента с ДВЛЖ. Обычно такая конфигурация магистральных сосудов при подаортальном ДМЖП сопровождается СЛА. Этот подтип ДВЛЖ имеет сходные анатомические и клинические признаки с ТМА, поэтому его определяют как ДВЛЖ типа транспозиции. Единственным отличительным

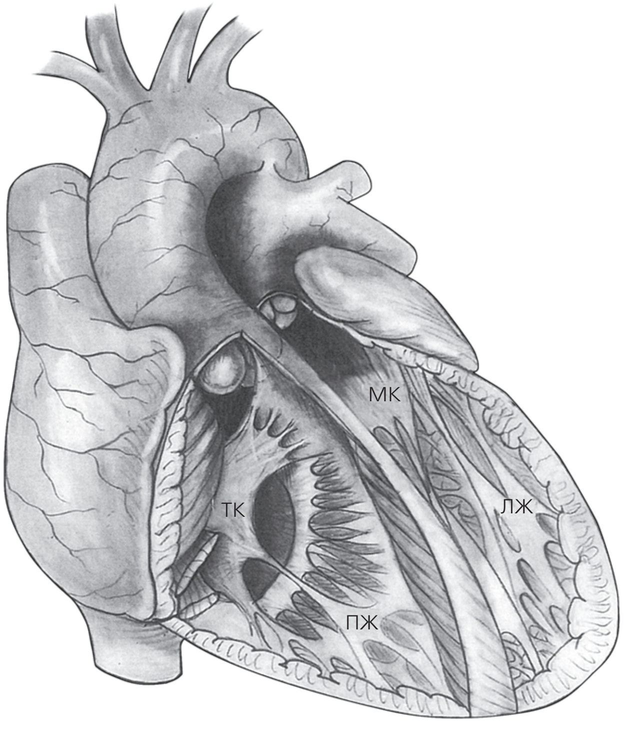


Рис. 1. Отхождение аорты и легочной артерии от левого желудочка с расположением аорты справа и спереди. ДМЖП занимает мембранозную и инфундибулярную части перегородки. Имеется фиброзный контакт обоих полулунных клапанов и митрального клапана (ТК – трехстворчатый клапан, ПЖ – правый желудочек, ЛЖ – левый желудочек, МК – митральный клапан)

признаком является степень нависания аорты и преимущественная связь ее с анатомически левым желудочком. Для исключения неопределенности диагноза принято относить к ДВЛЖ случаи, когда аорта полностью или более чем на 80% отходит от морфологически левого желудочка. При транспозиционном варианте ДВЛЖ дефект располагается в выводной части желудочка, т.е. он надгребешковый. Такой дефект характерен также для похожего на ДВЛЖ варианта ТМА с левосторонней передней аортой и подаортальным ДМЖП. В свое время при этом варианте классической формы полной транспозиции с ДМЖП и СЛА была впервые выполнена операция Rastelli (23).

2. Подлегочный ДМЖП. Встречается приблизительно у 15% больных (рис. 2). Это высокий передний дефект конусной перегородки. Вследствие надгребешковой локализации дефекта легочная артерия нависает над межжелудочковой перегородкой с различной степенью смещения в сторону левого или правого желудочков. Дефект занимает часть конусной перегородки, и поэтому подлегочный конус выражен слабо. Вследствие этого может быть легочно-митральный контакт и полная связь легочной артерии с полостью левого желудочка. Имеется также митрально-аортальный фиброзный контакт у всех пациентов с подлегочным ДМЖП. Ориентация магистральных артерий нормальная или аорта располагается спереди и справа.

При данной локализации дефекта отсутствует соосность конусной и остальной части перегородки, что, как считают Van Praagh и соавторы (7–9), является причиной образования большого подлегочного ДМЖП и легочно-митрального фиброзного контакта. Отсутствием соосности перегородок авторы объясняют также сужение аортального выводного тракта — гипоплазию клапанного кольца и аортальный стеноз. Обструкция системного выводного тракта может сопровождаться гипоплазией, коарктацией и перерывом дуги аорты.

Наличие большого ДМЖП с несуженной легочной артерией предопределяет клиническую картину изолированного большого ДМЖП с легочной гипертензией, вследствие чего возможны диагностические ошибки.

3. Обоюдосвязанный ДМЖП. Встречается у 7–10% пациентов с ДВЛЖ. Из-за больших размеров дефекта обе магистральные артерии нависают над межжелудочковой перегородкой и расположены «бок о бок». В противоположность ДВПЖ, при ДВЛЖ субаортальный конус не развит, поэтому имеется аортально-митральный и легочно-митральный фиброзный контакт. Из-за фактического отсутствия конусной перегородки легочный стеноз не встречается, а наличие аортального стеноза отмечено у некоторых больных.

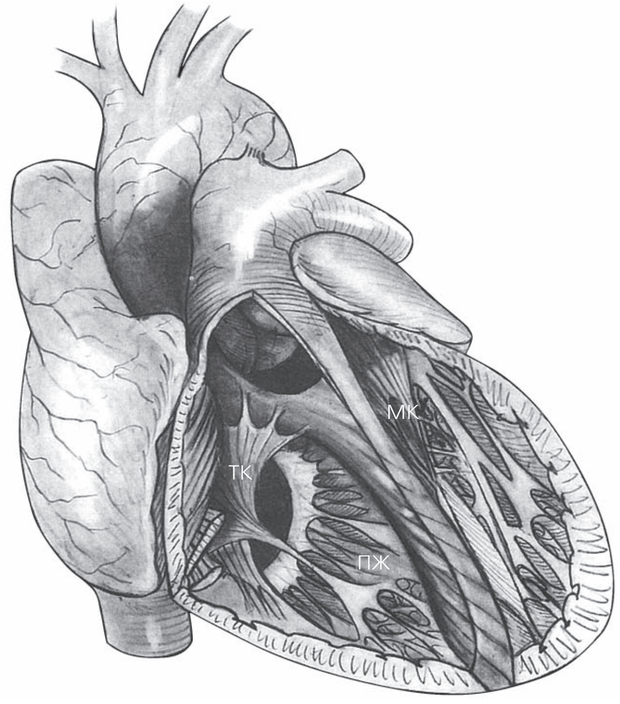


Рис. 2. Отхождение магистральных сосудов от левого желудочка с подлегочным надгребешковым ДМЖП в конусной перегородке. Легочная артерия нависает над ДМЖП и отходит преимущественно от левого желудочка

4. Удаленный ДМЖП нетипичен для ДВЛЖ и встречается в единичных случаях.

Гемодинамика и клиника определяется типом ДВЛЖ и варьирует от большого ДМЖП с увеличенным легочным кровотоком до тетрады Фалло с легочной гипоперфузией и ТМА с ДМЖП.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Большинству пациентов с двумя желудочками и *situs solitus* показана двухжелудочковая коррекция. В отличие от ДВПЖ, при ДВЛЖ дефект межжелудочковой перегородки может быть просто закрыт вне зависимости от его расположения относительно магистральных артерий. Правый желудочек соединяют с легочной артерией с помощью кондуита. Мы выполнили только одну такую операцию и через 6 лет успешно заменили кондуит из-за обструкции дистального конца. Исключением являются случаи переднего подлегочного ДМЖП в конусной перегородке с благоприятными пространственными взаимоотношениями между магистральными сосудами. У этих пациентов аорта находится справа латерально или справа спереди, и поэтому возможность отведения с помощью заплаты легочной артерии в правый желудочек делает коррекцию порока наиболее простой. Однако это осуществимо при отсутствии подаортального или клапанного аортального стеноза. Если тяжелый субаортальный стеноз нельзя устранить путем резекции, может быть применен другой тип операции: ДМЖП закрывают, оставляя легочную артерию в левом желудочке, создают аортолегочное окно и правый желудочек соединяют с легочной артерией кондуитом.

Большинство других форм ДВПЖ удается корригировать стандартной методикой, предусматривающей закрытие ДМЖП, перекрытие выхода из левого желудочка в легочную артерию и имплантацию кондуита между правым желудочком и легочной артерией. Хотя при бивентрикулярной коррекции использование кондуита является стандартной процедурой, некоторые хирурги отдают предпочтение маневру легочной транслокации — операции REV (24–26).

При ДВПЖ с функционально единственным желудочком или с атрезией одного из AV-клапанов единственным методом лечения является коррекция гемодинамики по Fontan. Пациенты с умеренным стенозом трехстворчатого клапана и нерезкой гипоплазией правого желудочка могут быть кандидатами на так называемую полуторажелудочковую коррекцию.

В редких случаях ДВЛЖ с интактной межжелудочковой перегородкой и вентрикулокоронарными сообщениями коррекция порока невозможна.

Литература

1. Van Mierop LHS, Wiglesworth FW. Patho genesis of transposition complexes. II: anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery. Am J Cardiol 1963;12:226.
2. Fragoyannis S, Kardalinos A. Transpo sition of the great vessels, both arising from the left ventricle (juxtaposition of pulmonary artery): tricuspid atresia, atrial septal defect and ventricular septal defect. Am J Cardiol 1962;10:601.
3. Ruttenberg HD, Anderson RC, Elliott LP, et al. Origin of both great vessels from the arterial ventricle: a complex with ventricu lar inversion. Br Heart J 1964;26:631.
4. Sakakibara I, Takao A, Arai T, Hashimoto A, Nogi M. Both great vessels arising from the left ventricle (double-outlet left ven tricle) (origin of both great vessels from the left ventricle). Bull Heart Inst Jpn, 1967;66.
5. Paul MH, Sinha SN, Muster AJ, Cole RB, Van Praagh R. Double outlet left ventricle: report of an autopsy case with an in tact ventricular septum and consideration of its developmental implications. Circulation 1970;41:129.
6. Pacifico AD, Kirklin JW, Bargeron LM, Soto B. Surgical treatment of double-outlet LV report of four cases. Circulation 1973, 48 (Suppl III):19.
7. Van Praagh R, Weinberg PM. Double-outlet left ventricle. In: Adams FH, Emmanouilides CC, et al. Moss' heart disease in infants, children, and adolescents. 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins 1983:370-385.
8. Van Praagh R, Weinberg PM, Srebro JR. Double-outlet left ventricle, in: Adams FH, Emmanouilides CC, Riemenschneider JA, eds. Moss' heart disease in infants, children, and adolescents. 4th ed. Baltimore:Williams & Wilkins, 1989:461-485.
9. Van Praagh R, Layton WM, Van Praagh S. The morphogenesis of normal and abnormal relationships betwee the great arteries and ventricles: pathologic and experimental data. In: Etiology and Morpho genesis of Congenital Heart Disease.Mount Kisco, NY: Futura, 1980: 271-316.
10. Bharati S, Lev M, Stewart R, McAllister HA Jr, Kirklin JW. The morphologic spectrum of double outlet left ventricle and its surgical significance. Circulation 1978; 58: 558-65.
11. Anderson R, Galbraith R, Gibson R, Miller G. Double outlet left ventricle. Br Heart J 1974; 36: 554-8.
12. Wilkinson JL. Double outlet ventricle. In: Paediatric Cardiol ogy, 2nd edn. Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ et al, cds. London: Churchill Livingstone, 2002: 1353-81.
13. Beitzke A, Suppan C. Double outlet left ventricle with intact ventricular septum. Int J Cardiol 1984; 5: 175-83.
14. Mohan JC, Agarwala R, Arora R. Double outlet left ventricle with intact ventricular septum: a cross-sectional and Doppler echocardiographic diagnosis. Int J Cardiol 1991; 33: 447-9.
15. Akagawa H, Yoshioka F, Isomura T et al. Surgical treatment of double-outlet left ventricle in situs inversus (I,D,D) Ann Thorac Surg 1984; 37: 337-42.
16. Subirana MT, de Leval M, Somerville J. Double-outlet left ventricle with atrioventricular discordance. Am J Cardiol 1984; 54:1385-8.
17. Urban AE, Anderson RH, Stark I. Double outlet left ventricle associated with situs inversus and atrioventricular concordance. Am Heart J 1977; 94: 91-5.
18. Manner J, Seidi W, Steding G. Embryological observations on the formal pathogenesis of double-outlet left ventricle with a right-ventricular infundibulum. Thorac Cardiovasc Surg 1997; 45(4): 172-7.
19. Balkin J, Glaser J, Rosenman D, Zion MM. An unusual case of double-outlet left ventricle. Cardiology 1984; 71: 54-7.
20. Ramirez J, Attie F, Ovseyevitz J et al. Doble camara de salida del ventriculo izquierdo. (Double-outlet left ventricle) Arch Inst Cardiol Mex 1984; 54: 67-75.
21. Sharratt GP, Sbokos CG, Johnson AM, Anderson RH, Monro JL. Surgical "correction" of solitus-concordant, double-outlet left ventricle with L-malposition and tricuspid stenosis with hypoplastic right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 71:853-8.
22. Vaseenon T, Diehl AM, Mattioli L. Tricuspid atresia with double outlet left ventricle and bilateral conus. Chest 1978; 74:676-9.
23. Khanolkar UB, Deshpande JR, Kinare SG. Double outlet left ventricle with cor triatriatum. Indian Heart J 1990; 42: 393-5.
24. Otero Coto E, Quero Jimenez M, Castaneda AR, Rufilanchas JJ, Deverall PB. Double outlet from chambers of left ventricu lar morphology. Br Heart J 1979; 42: 15-21.
25. Kilic A, Saraclar M, Ozkutlu S. Double outlet left ventricle with subpulmonary ventricular septal defect and pulmonary hyper tension.: Cardiol Young 1999; 9(6): 624-6.
26. Galal O, Hatle L, Al Halees Z. Changes of management in a patient with double outlet left ventricle. Cardiol Young 1999; 9:602-5.
27. Rastelli CC. A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arter ies with VSD and subpulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;58:545.
28. DeLeon SY, Ow EP, Chiemmongkoltip P et al. Alternatives in biventricular repair of double-outlet left ventricle. Ann Thorac Surg 1995; 60: 213-16.
29. Ootaki Y. Yamaguchi M, Oshima Y, Yoshimura N, Oka S. Pulmonary root translocation for biventricular repair of double-outlet left ventricle. Ann Thorac Surg 2001; 71(4):1347-9.
30. McElhinney DB, Reddy VM, Hanley FL. Pulmonary root translocation for biventricular repair of double-outlet left ventricle with absent subpulmonic conus. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 114: 501-3.

Часть двенадцатая

КОМПЛЕКСНЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

ОДНОЖЕЛУДОЧКОВОЕ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЕ СОЕДИНЕНИЕ (ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА)

Это название объединяет целую группу аномалий сердца, для которых характерно соединение правого и левого предсердий через оба или общий AV-клапан с общим или единственным желудочком. Не смотря на то что со времени первого выявления сердца с одножелудочковой камерой прошло около двухсот лет, до сих пор ведется дискуссия по вопросам классификации и терминологии, употребляемой для описания этих сложных врожденных аномалий сердца (1–6).

Для обозначения данной патологии применяются разные названия (табл. 1), но термин «единственный желудочек сердца» (ЕЖС) является наиболее удачным, так как он менее громоздкий и не включает в себя вторичных, несущественных компонентов порока (7–10).

Таблица 1. Синонимы ЕЖС

Оба предсердия, открывающиеся в левый желудочек
Трехкамерное сердце с двумя предсердиями
Сердце с одним желудочком
Общий желудочек
Примитивный желудочек
Трехкамерное сердце с единственным желудочком
Сердце Холмса
Единственный желудочек с рудиментарной выпускной камерой
Двуприточный левый желудочек
Двуприточный правый желудочек
Единственный желудочек с уменьшенной выпускной камерой

Название «единственный желудочек» отображает только функциональную сторону аномалий, но отнюдь не анатомическую (1, 8, 10–12). Впервые этот порок был описан Holmes (1894) (7, 12). Он составляет 1,1–3% всех ВПС (8, 13–15).

КЛАССИФИКАЦИЯ И ТЕРМИНОЛОГИЯ

Первая классификация врожденных аномалий с ЕЖС была разработана Van Praagh, Ongley, Swan (1964) (16). Авторы описывают их под названиями «единственный» или «общий» желудочек. Главным критерием, определяющим наличие ЕЖС, они считают открытие трехстворчатого и митрального клапанов или же общего AV-клапана в одну желудочковую камеру. Атрезия трехстворчатого клапана выделяется как отдельная нозологическая единица.

В зависимости от морфологического строения различают четыре типа порока — A, B, C, D, которые характеризуются:

- тип A — отсутствием синусной части правого желудочка;
- тип B — отсутствием синусной части левого желудочка;
- тип C — отсутствием или недоразвитием синусной части межжелудочковой перегородки;
- тип D — отсутствием синусных частей правого и левого желудочков, а также межжелудочковой перегородки.

По характеру расположения магистральных артерий в каждом из типов выделяют четыре подтипа:

- I — с нормальным расположением аорты и легочного ствола;
- II — с d-ТМА;
- III — с L-ТМА;
- IV — аорта и легочный ствол находятся в перевернутом положении по отношению друг к другу (рис. 1).

Наиболее распространенной формой ЕЖС является тип AIII. Lev и соавторы (1969) также предлагают классификацию подобного рода.

Biarke, Anderson и соавторы (1979) к одножелудочковому сердцу относят аномалии, у которых AV-клапаны открываются только в одну камеру желудочковой массы. Они выделяют три разновидности анатомического строения желудочков:

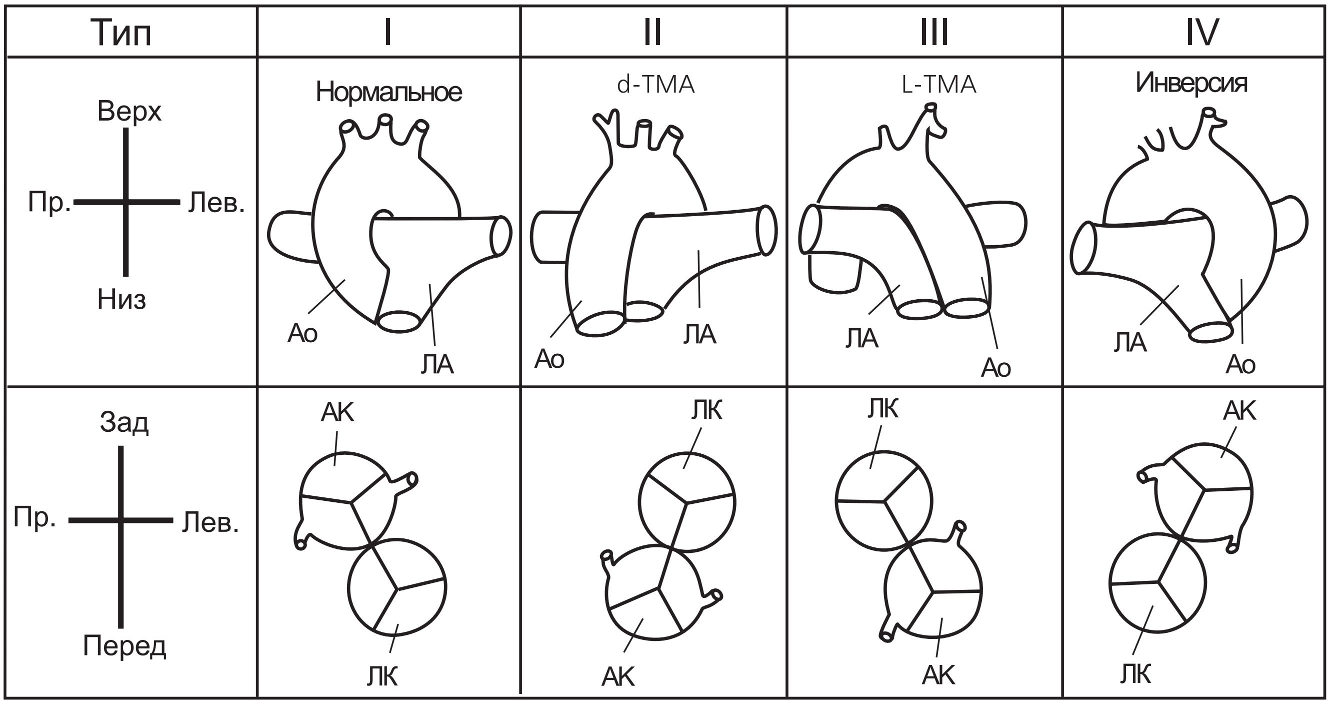


Рис. 1. Варианты расположения магистральных артерий при ЕЖС (Ао — аорта; ЛА — легочная артерия; АК — аортальный клапан; ЛК — легочный клапан)

1) по левожелудочковому типу с рудиментарной камерой правого желудочка;
2) по правожелудочковому типу с рудиментарной камерой левого желудочка;
3) неопределенное строение желудочковой массы.

Атрезия трехстворчатого клапана в эту классификацию не входит. Название «общий желудочек» они используют в случаях, когда отсутствует или недоразвита межжелудочковая перегородка (1, 9).

В связи с полиморфностью данной патологии и для лучшего ее понимания следует подробнее остановиться на терминологии, употребляемой в описании анатомических структур сердца с единственным желудочком.

Расположение предсердий может быть обычным — правое предсердие расположено справа, левое — слева (*situs solitus*) — или перевернутым (*situs inversus*). В некоторых случаях при синдроме гетеротаксии (асплении или полисплении) расположение предсердий бывает неопределенным (*situs ambiguous*). Ось желудочковой массы может быть смещена влево (*levocardia*), вправо (*dextrocardia*), расположена посередине (mesocardia). Тип предсердно-желудочкового соединения носит название «одножелудочковое».

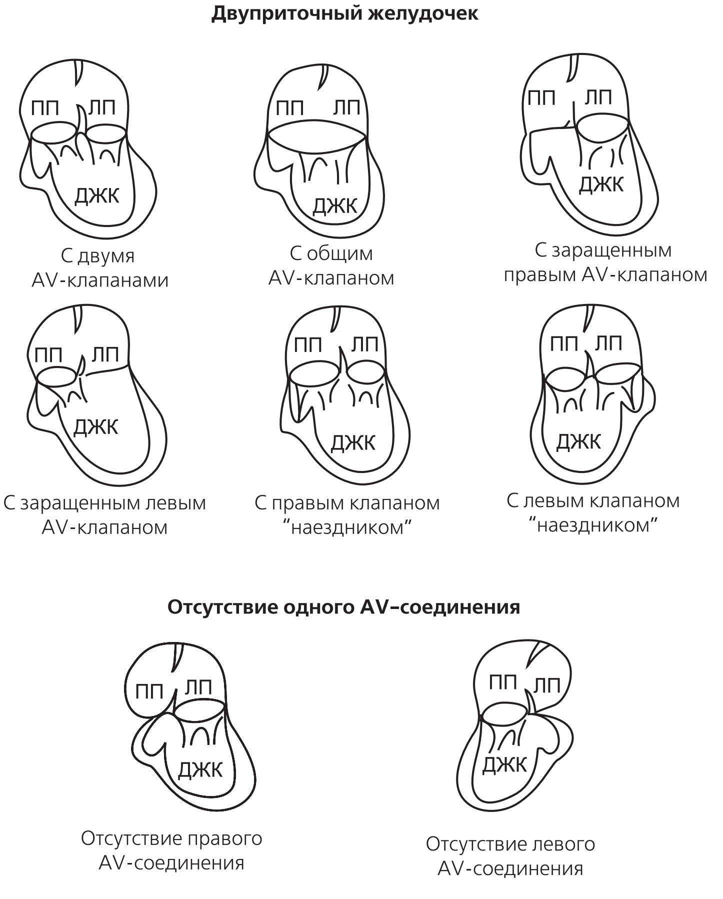

Двуприточный желудочек
ПП
ЛП
ДЖК
С двумя AV-клапанами
ПП
ЛП
ДЖК
С общим AV-клапаном
ПП
ЛП
ДЖК
С заращенным правым AV-клапаном
ПП
ЛП
ДЖК
С заращенным левым AV-клапаном
ПП
ЛП
ДЖК
С правым клапаном "наездником"
ПП
ЛП
ДЖК
С левым клапаном "наездником"
Отсутствие одного AV–соединения
ПП
ЛП
ДЖК
Отсутствие правого AV-соединения
ПП
ЛП
ДЖК
Отсутствие левого AV-соединения

Рис. 2. Виды AV-соединений (ПП — правое предсердие; ЛП — левое предсердие; ДЖК — доминирующая желудочковая камера (по Anderson R.H. и соавт.: Ventricular morfology in the univentricular heart // Herz. — 1979. — Vol. 4. — P. 184)

Способ соединения может быть двуприточным, с отсутствием левого или правого AV-отверстия (рис. 2). При двуприточном соединении оба предсердия сообщаются с желудочком через два раздельных клапана или через общий AV-клапан. Если имеются два отдельных AV-клапана, их называют не «трехстворчатый» и «митральный», а «правый» и «левый», соответственно расположению предсердия, с которым сообщается данный клапан. Любой из этих клапанов может быть сужен или атрезирован (7, 9).

У пациентов с ЕЖС часто встречаются различные варианты прикрепления AV-клапанов. Атриовентрикулярный клапан, у которого часть хорд пересекает ДМЖП и прикрепляются к перегородке или папиллярным мышцам со стороны рудиментарного желудочка, получил название «клапан-наездник». Степень смещения AV-клапана-наездника является одним из критериев в постановке диагноза «ЕЖС». Если больше половины поверхности клапана-наездника и другой AV-клапан открываются в одну желудочковою камеру, то в данном случае ставится диагноз «ЕЖС с двуприточным AV-соединением». Если же больше половины поверхности клапана-наездника относится к желудочковой камере, в которую не открывается другой AV-клапан, наличие ЕЖС исключается.

Клапаны-наездники классифицируются как правый, левый и общий AV-клапаны. Желудочек, в который открывается один целый и часть другого AV-клапана, называется первичной камерой. Рудиментарный желудочек, к которому прикрепляется другая часть клапана-наездника, носит название вторичной камеры.

Окончательно сформированный желудочек состоит из приточного, верхушечно-трабекулярного и выводного компонентов (11, 17). Приточный компонент состоит из AV-отверстия и части, поддерживающей клапан. Трабекулярный компонент включает в себя часть желудочка, расположенную ниже прикрепления папиллярных мышц. Выводной компонент служит основанием для прикрепления артериальных клапанов. Это может быть полностью сформированная мышечная структура или утонченное продолжение между артериальными и AV-клапанами (12).

В отличие от нормального сердца, в котором правая и левая желудочковые камеры имеют свои характерные черты, в сердце с одножелудочковым AV-соединением приточные части каждой камеры имеют нетипичное строение. Выводная часть также может иметь нетипичное строение или вовсе отсутствовать, и только по верхушечно-трабекулярной части можно определить, какая из камер имеет строение правого желудочка, а какая — левого. Так, строение верхушечно-трабекулярной части по правожелудочковому типу характеризуется грубой трабекулярностью, а по левожелудочковому — гладкой поверхностью септальной стенки и наличием множества перекрещивающихся между собой тонких трабекул (2, 11, 17).

В случаях, когда желудочковая масса состоит из двух камер, верхушечно-трабекулярная часть одной из них имеет правожелудочковое строение, а другой — левожелудочковое. Желудочек, в который открываются AV-клапаны, обычно имеет

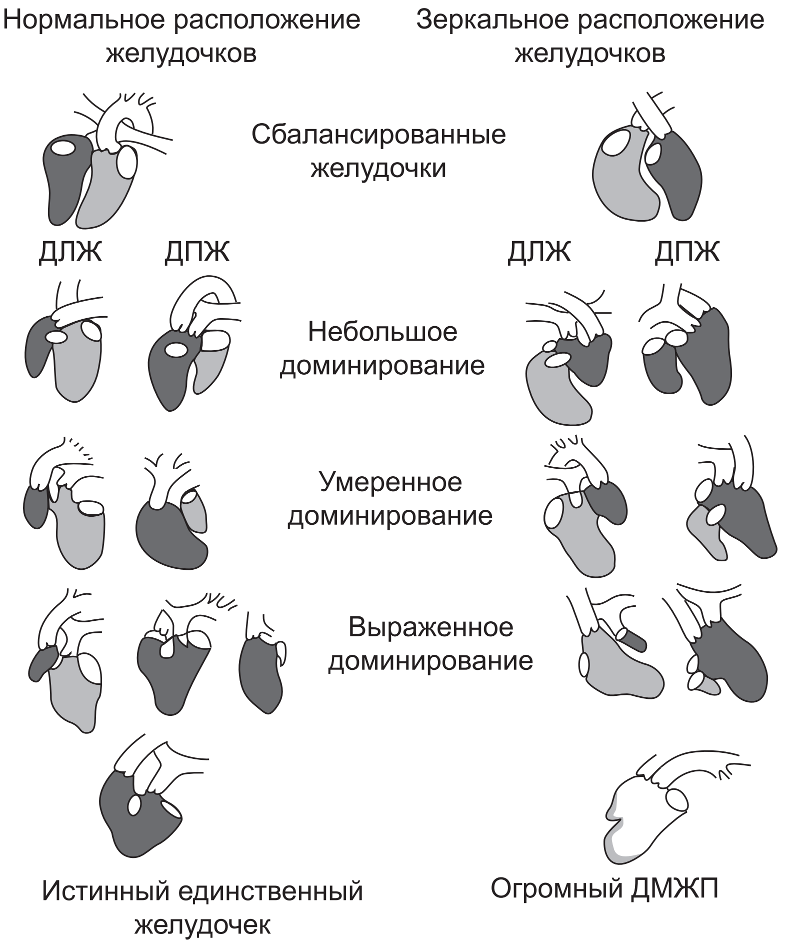

Нормальное расположение желудочков
Зеркальное расположение желудочков
Сбалансированные желудочки
ДЛЖ
ДПЖ
ДЛЖ
ДПЖ
Небольшое доминирование
Умеренное доминирование
Выраженное доминирование
Истинный единственный желудочек
Огромный ДМЖП

Рис. 3. Спектр сердец с одним большим и одним маленьким желудочком. Каждый вариант является копией с ангиокардиграммы (ДЛЖ — доминирующий левый желудочек; ДПЖ — доминирующий правый желудочек) (по L. M. Bargeron: Angiography of double inlet ventricle. In Double Inlet Ventricle. Edited by R.H. Anderson. G. Grupi, and L. Parenzan. Tunbridge Wells, Kent, Castle House Publications, 1987)

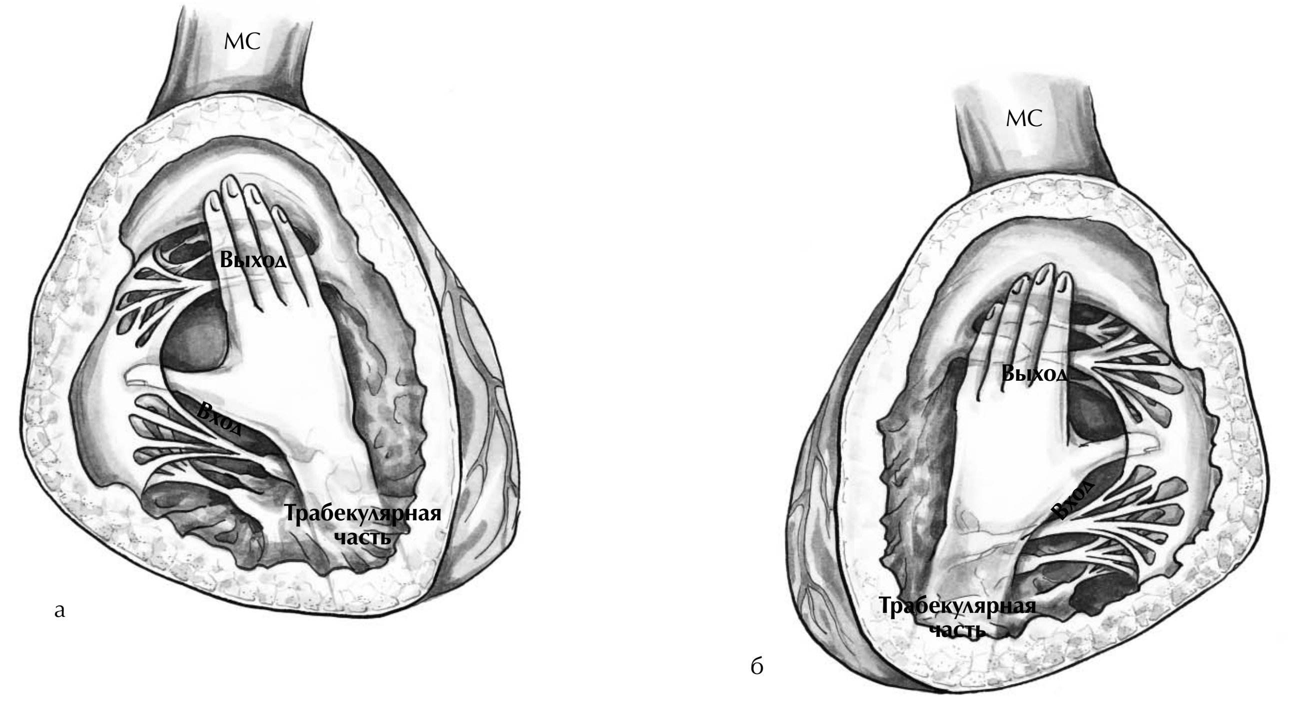


Рис. 4. Схема правила правой и левой руки для описания архитектуры желудочков: *а* — расположение по типу правой руки; *б* — расположение по типу левой руки (МС — магистральный сосуд) (по R.H. Anderson et al.: Definition and terminology — The significance of sequential segmental analysis. In Double Inlet Ventricle. Edited by R.H. Anderson, G.Grupi and L.Parenzan. Tunbridge Wells, Kent, Castle House Publications, 1987)

большие размеры и называется доминирующим. Другой желудочек имеет несколько наименований — «недоминирующий», «рудиментарный» или «недоразвитый» (9, 11, 18). Недоминирующий желудочек, как правило, имеет маленькие размеры (рис. 3). Если от недоминирующего желудочка отходит одна из магистральных артерий более чем на половину своего диаметра, его называют выпускной камерой, если меньше — трабекулярной подушкой (9).

Встречается разное расположение желудочков по отношению друг к другу. Для описания используется правило правой и левой руки. Если положить ладонь правой руки на поверхность межжелудочковой перегородки со стороны правого желудочка и большой палец будет указывать на приточную часть желудочка, все остальные — на выводную часть, а кисть — на верхушечно-трабекулярную, то такое расположение сердца будет соответствовать правилу правой руки (рис. 4). Расположение сердца по правилу левой руки определяется таким же образом, только с использованием левой руки. В случаях, когда отсутствует приточная часть желудочка, данное правило действует без учета большого пальца.

Сообщение между доминирующей и недоминирующей желудочковыми камерами также имеет несколько названий: «выводное отверстие», «трабекулярный межжелудочковый дефект», «ДМЖП», «бульбовентрикулярное отверстие» или «межжелудочковое сообщение» (2, 9, 12, 19). Редко внутреннее строение ЕЖС может быть неопределенным, т.е. его строение не имеет сходства ни с левым, ни с правым желудочком. При этом отсутствует вторая желудочковая камера (2, 11, 17).

Если одна сторона мышечной массы сердца представлена трабекулярной частью правого желудочка, другая — частью левого желудочка, а межжелудочковая перегородка небольшим гребешком, Lev и соавторы (3) применяют название «общий желудочек». R. Van Praagh (16) в своей классификации эту патологию относит к типу С. Anderson и соавторы (9) считают, что в данном случае предсердия соединяются с двумя желудочками при наличии огромного ДМЖП. Сравнительная характеристика терминологии, предложенной разными авторами, представлена в табл. 2.

При постановке диагноза обязательно должен быть указан тип желудочково-артериального соединения. Он может быть конкордантным, дискордантным, с двойным выходом из одной желудочковой камеры или с единственным выходом (ОАС, атрезия легочной артерии или аорты). При конкордантном типе соединения от морфологически правого желудочка отходит легочный ствол, а от морфологически левого — аорта. При дискордантном типе легочный ствол отходит от анатомически левого желудочка, а аорта — от правого желудочка (9).

Таблица 2. Сравнение терминологии, применяемой при ЕЖС

Becker и соавт.(1987)	Van Praagh и соавт. (1964)	Ritter и соавт. (1979)
Двуприточный ЛЖ:	ЕЖ тип А	Общий желудочек тип А
– с расположением ПЖ справа и ЖА-конкордантностью;	Тип А1	Тип А1
– с расположением ПЖ слева и ЖА-конкордантностью;	–	–
– с расположением ПЖ справа и ЖА-дискордантностью;	Тип А2	Тип А2
– с расположением ПЖ слева и ЖА-дискордантностью.	Тип А3	Тип А3
Двуприточный ПЖ:	–	–
– с расположением рудиментарного ЛЖ слева;	–	–
– с расположением рудиментарного ЛЖ справа;	–	Общий желудочек тип С
– с рудиментарным желудочком.	ЕЖ тип В	(без выпускной камеры)
Двуприточный неопределенный желудочек.	ЕЖ тип D	
Огромный ДМЖП	ЕЖ тип С	

Примечание: ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ЕЖ – единственный желудочек; ЖА – желудочково-артериальная (по Becker A.E., Anderson R.H., Penkoske P.A., Zuberbuhler J.R. Morfology of double inlet ventricle. In Double Inlet Ventricle. Edited by R.H.Anderson, G.Grupi and Parenzan. Tunbridge Wells, Kent, Castle House Publications Ltd, 1987).

АНАТОМИЯ

В зависимости от желудочковой морфологии выделяют три основных типа ЕЖС:

- с доминирующей левожелудочковой морфологией;
- с доминирующей правожелудочковой морфологией;
- с неопределенной морфологией желудочковой массы (9, 16).

Чаще всего доминирующий желудочек имеет левожелудочковое строение верхушечно-трабекулярной части. Это так называемый двуприточный левый желудочек, или, по Van Praagh, единственный левый желудочек (6, 9). Трабекулярная часть недоминирующей камеры соответствует правожелудочковому типу строения. Недоминирующий желудочек обычно расположен спереди и слева или спереди и справа; иногда он может располагаться прямо спереди. От него почти всегда отходят одна или обе магистральные артерии.

Так называемый двуприточный правый желудочек (единственный правый желудочек, по Van Praagh) имеет строение трабекулярной части доминирующей камеры по правожелудочковому типу, а недоминирующей — по левожелудочковому. Недоминирующий желудочек располагается обычно сзади со смещением влево или вправо (16, 18). Как правило, в недоминирующей желудочковой камере отсутствуют приточный и выпускной компоненты. Распознать ЕЖС с доминирующим правым желудочком часто бывает довольно трудно. В основном это происходит за счет отождествления с недоминирующей желудочковой камерой по левожелудочковому типу (9, 17).

Желудочковая масса ЕЖС с неопределенной морфологией состоит из одной камеры, имеющей нетипичное строение. Этот желудочек не напоминает своим строением ни левый, ни правый желудочки (9, 16).

ЕЖС с доминирующим левым желудочком. При ЕЖС с доминирующим левым желудочком межжелудочковая перегородка смещена вперед. Коронарные артерии обычно отходят от синусов, которые повернуты к легочному стволу. Передние веточки правой и левой коронарных артерий служат наружными ориентирами расположения перегородки (3). Изредка часть хорд одного из AV-клапанов крепится в правом желудочке. Почти всегда от недоминирующего желудочка отходит или аорта, или легочный ствол. Редко наблюдаются случаи, когда от него отходят обе магистральные артерии или общий артериальный ствол (11). Доминирующий и недоминирующий желудочки сообщаются между собой через ДМЖП. Иногда бывают множественные ДМЖП (4). ДМЖП может быть рестриктивным (19–23).

Как уже говорилось раньше, желудочковые камеры по отношению друг к другу располагаются согласно правилу правой и левой руки.

Классическим примером ЕЖС с доминирующим левым желудочком и расположением желудочков по правилу правой руки является так называемое сердце Холмса. Holmes (15) впервые описал эту врожденную аномалию сердца. В данном случае наблюдается расположение предсердий по типу *situs solitus* и левокардия с нормальным расположением желудочков (по правилу правой руки). Оба AV-отверстия открываются в доминирующий левый желудочек, а желудочково-артериальное соединение конкордантное. Легочный ствол отходил от праворасположенной недоминирующей желудочковой камеры со строением трабекулярной части по правожелудочковому типу. В дальнейшем были описаны другие разновидности ЕЖС с подобным морфологическим строением (2, 9, 16). Сюда также входят случаи с наличием общего AV-клапана.

Дефект межжелудочковой перегородки в таком сердце, как правило, рестриктивный. У пациентов с атрезией правого AV-клапана наблюдается тенденция к уменьшению межжелудочкового дефекта. Длина выпускной перегородки обычно достаточна для того, чтобы можно было ее иссечь для расширения ДМЖП, если в этом есть необходимость (12,19).

Единственный желудочек сердца, напоминающий своим строением сердце Холмса, может иметь желудочково-артериальную дискордантность. В таких случаях выпускная перегородка укорочена, поэтому возможности расширения ДМЖП за счет ее иссечения ограничены. Дефект межжелудочковой перегородки часто пересекают полоски мышечной ткани, которые разделяют его на несколько дефектов (19). В толще одной из них может проходить AV-пучок.

Единственный желудочек сердца с доминирующим левым желудочком и расположением по правилу левой руки имеет синонимы: «единственный левый желудочек», по Van Praagh (6), и «двуприточный левый желудочек», по Anderson (9). В сердце с подобным названием обычно наблюдается расположение предсердий по типу *situs solitus* и открытие обоих AV-клапанов в большой морфологически левый желудочек. Трабекулярность приточной части этого желудочка более грубая, чем верхушечно-трабекулярной части. Недоминирующий желудочек располагается в передневерхнем положении и смещен влево по отношению к доминирующему левому желудочку. Трабекулярная часть недоминирующей камеры имеет правожелудочковое строение. Межжелудочковая перегородка смещена вперед и кверху. Желудочковые камеры сообщаются между собой через ДМЖП, который может быть также рестриктивным. Редко встречаются множественные межжелудочковые дефекты. Легочный ствол обычно отходит от доминирующего желудочка. Часто наблюдается наличие клапанного или подклапанного стеноза легочной артерии. Аорта в таких случаях отходит от недоминирующего желудочка и располагается слева от легочного ствола. Субаортальная выпускная перегородка, как правило, бывает укороченной.

Единственный желудочек сердца с доминирующим правым желудочком. В таком сердце верхушечно-трабекулярная часть доминирующей желудочковой камеры имеет выраженную трабекулярность. Оба AV-клапана открываются в доминирующий правый желудочек. Маленький недоминирующий морфологически левый желудочек располагается кзади и вниз от правого желудочка. Передняя и задняя нисходящие артерии отграничивают недоминирующий желудочек от доминирующего.

При расположении желудочков по правилу правой руки недоминирующий желудочек располагается в задненижнем положении и смещен влево. Чаще встречается общий AV-клапан. Обе магистральные артерии обычно отходят от правого желудочка, но может встречаться и конкордантное желудочково-артериальное соединение. Anderson (9) описывает три основные разновидности этой анатомической формы ЕЖС. Для первой из них характерно наличие двух AV-клапанов, причем левый в виде наездника, а также двойной выход из правого желудочка; для второй — наличие общего AV-клапана, открывающегося в правый желудочек, и выход в аорту из недоминирующего левого желудочка; для третьей — наличие правопредсердного изомеризма с ТАДЛВ и АЛА. В таких случаях аорта отходит от доминирующего правого желудочка.

Единственный желудочек сердца с доминирующим правым желудочком и расположением желудочков по типу левой руки встречается очень редко. В таком сердце обычно имеется сочетание правопредсердного изомеризма и общего AV-клапана. Обе магистральные артерии, как правило, отходят от одного желудочка. Также может быть атрезирован выход в легочный ствол.

Единственный желудочек сердца с неопределенной желудочковой морфологией. В строении верхушечной трабекулы ЕЖС с неопределенной желудочковой морфологией отсутствуют признаки, характерные для левого или для правого желудочка. В таком сердце отсутствует второй желудочек. Существует две точки зрения на происхождение и строение этой разновидности ЕЖС. Одни авторы считают, что такие сердца имеют правожелудочковое или левожелудочковое строение с отсутствием недоминирующей желудочковой камеры (6). Другие утверждают, данной разновидности ЕЖС присущи свои особенности анатомического строения (19). Трабекулярность верхушечной части грубее, чем в правом желудочке, а также строение ее не похоже на строение стенки левого желудочка. Септальная поверхность не гладкая, как в левом желудочке, и не утолщенная, как в правом желудочке. Мышечные структуры, своим строением напоминающие перегородочно-краевую трабекулу, могут располагаться и в верхушечной области, и в выводном отделе.

Единственный желудочек сердца с неопреде-

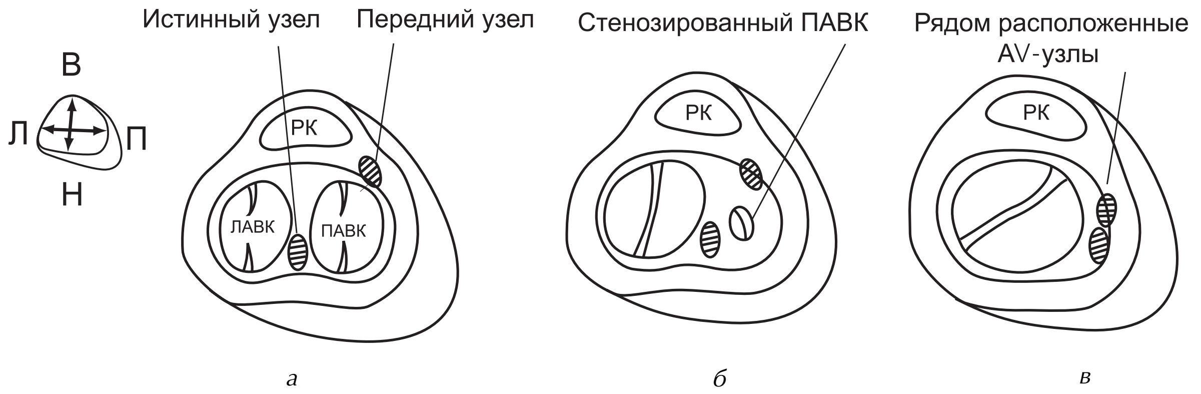


Рис. 5. Схемы расположения переднего и заднего AV-узлов как отдельных структур при наличии правого AV-отверстия. При отсутствии правого AV-соединения оба узла располагаются рядом: *а* — двуприточный желудочек; *б* — двуприточный желудочек и стеноз правого AV-клапана; *в* — отсутствие правого AV-соединения (РК — рудиментарная камера; ПАВК — правый AV-клапан; ЛАВК — левый AV-клапан; В — верх; Н — низ; П — правый; Л — левый) (по Becker A.E., Wilkinson J.L., Anderson R.H. Atrioventricular conduction tissues: A guide in understanding the morphogenesis of the univentricular heart. In Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. Edited by R. Van Praagh and A. Takao. Mount Kisco, NY, Futura, 1980)

ленной желудочковой морфологией обычно сочетается с предсердным изомеризмом, аномальным впадением системных вен, общим AV-клапаном и единственным выходом, с АЛА.

Некоторые особенности строения проводящей системы ЕЖС и коронарных артерий. Строение проводящей системы при ЕЖС имеет свои особенности. Для типичного расположения проводящей системы характерно нормальное развитие приточной части межжелудочковой перегородки. В нормально развитом сердце она соединяется на уровне центрального фиброзного тела с межпредсердной перегородкой. В этом месте от AV-узла отходит пучок Гиса, который разделяется на ветви в трабекулярной части перегородки (12). В ЕЖС приточная часть межжелудочковой перегородки отсутствует. Следовательно, и проводящая система сердца развивается нетипично. В этой ситуации проводящие пути, проходящие в трабекулярной части, не могут контактировать с нормальным AV-узлом. Вместо этого они сообщаются с узлоподобной тканью, которая образует окружность трехстворчатого клапана и существует во всех нормально развитых сердцах (24). Эта ткань носит название нетипичного AV-узла. Обычно нетипичный узел формируется в передней или переднебоковой правопредсердной части AV-кольца (рис. 5).

В ЕЖС с расположенным слева рудиментарным правым желудочком пучок Гиса находится вблизи устья той магистральной артерии, которая расположена сзади. Он проходит над устьем легочного ствола и спускается вдоль верхнего края выпускного отверстия (рис. 6) (24). При расположении рудиментарного желудочка справа AV-пучок проходит вдоль нижнего края выпускного отверстия, вдали от магистральной артерии, которая расположена сзади (рис. 7) (12, 24).

В сердце, где правый AV-клапан прикрепляется в виде наездника, более вероятным является заднебоковое расположение AV-узла, в то время как при наличии левого AV-клапана-наездника узел обычно располагается в переднебоковом положении (12, 24).

Строение коронарных артерий сердца с единственным желудочком имеет свои особенности (11, 25). В таком сердце некоронарная створка располагается спереди. Левая коронарная артерия чаще всего отходит от левого синуса аорты, который расположен сзади, и является доминирующей. Правая коронарная артерия отходит от синуса, расположенного в правом заднем положении, и

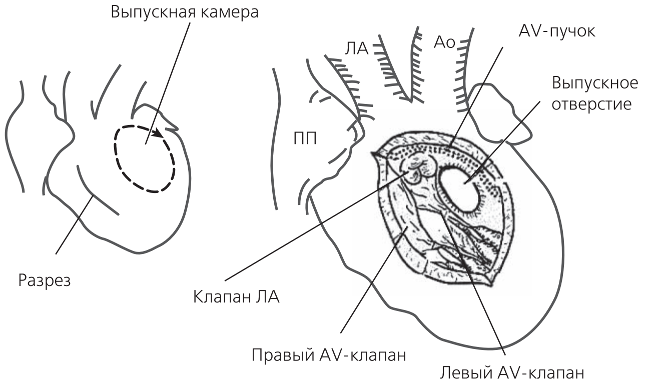


Рис. 6. Схема расположения проводящих путей в двуприточном левом желудочке с расположением правой рудиментарной камеры слева (ЛА — легочная артерия, Ао — аорта, ПП — правое предсердие) (по Becker A.E., Wilkinson J.L., Anderson R.H. Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type // erz. — 1979. — Vol.4. — P. 166)

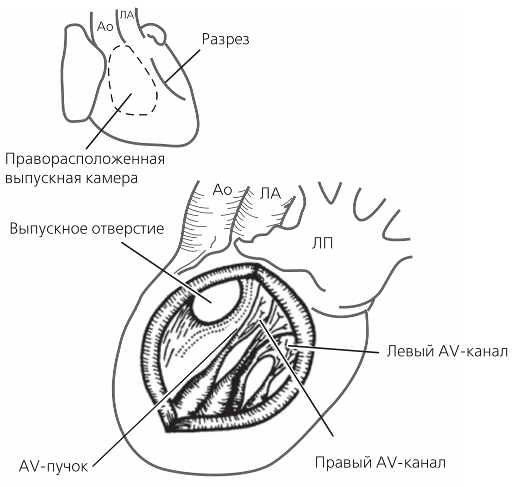


Рис. 7. Схема расположения проводящих путей в двуприточном левом желудочке с расположением правой рудиментарной камеры справа (по Beccker A.E., Wilkinson J.L., Anderson R.H. Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type. — 1979. — Vol.4. — P.166)

редко бывает доминирующей. От обеих коронарных артерий отходят крупные разграничивающие ветки (11, 25). Разграничивающими их называют потому, что они проходят точно по границам рудиментарного желудочка и, таким образом, являются наружными ориентирами его расположения (рис. 8). Правая разграничивающая артерия почти всегда крупнее, чем левая. Когда главные коронарные артерии проходят по предсердно-желудочковой борозде, от них отходят несколько веточек, которые спускаются вниз параллельно разграничивающим артериям.

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ РАЗНЫХ ТИПОВ ЕЖС

Из-за большого разнообразия анатомических вариантов этой патологии и отсутствия на протяжении длительного времени единого подхода в определении той или иной аномалии трудно точно установить частоту их встречаемости.

Первые исследования, посвященные этому вопросу, были проведены Van Praagh и соавторами (16). При изучении морфологии 60 образцов с ЕЖС в 47 (78%) случаях было обнаружено сердце с доминирующим левым желудочком (тип А по Van Praagh), в 3 (5%) — сердце с доминирующим правым желудочком (тип В), в 6 (10%) — единственная камера неопределенной морфологии (тип D) и в 4 (7%) случаях — с отсутствием или рудиментарным развитием синусной части межжелудочковой перегородки (тип С).

Во второй серии исследований (17) они сообщают дополнительно о 31 случае. Из этого числа у 23 (74%) пациентов был доминирующий левый желудочек и у 8 (29%) — доминирующий правый желудочек.

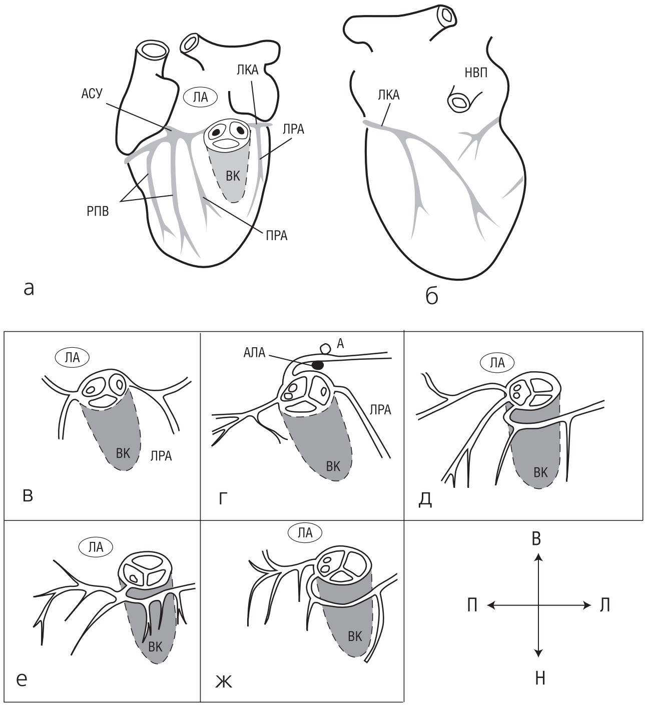
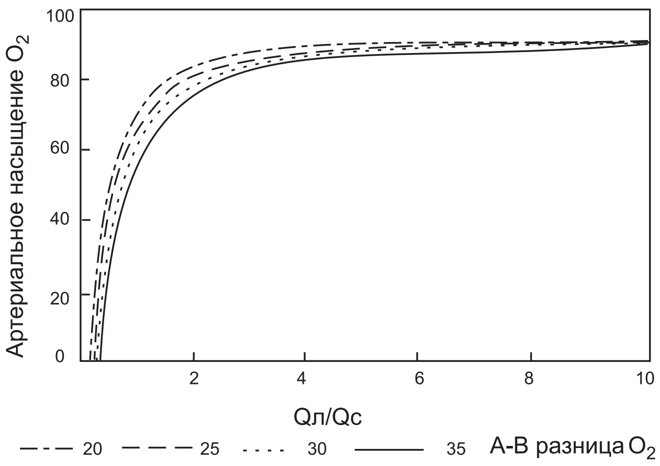


Рис. 8. Варианты анатомического строения коронарных артерий, наблюдающиеся у пациентов с доминирующим левым желудочком и расположением желудочков по правилу левой руки: *а* — вид спереди; *б* — вид сзади, где коронарные артерии отходят типично; *в, г, д, е, ж* — варианты, при которой коронарные артерии отходят атипично (по Keeton B.R., et al. Anatomy of coronary arteries in univentricular hearts and surgical implications //Am. J. Cardiol. — 1979. — Vol. 43. — P. 569–580) (ЛА — легочная артерия; ВК — выпускная камера; ЛКА — левая коронарная артерия; АСУ — артерия синусового узла; ЛРА — левая разграничивающая артерия; ПРА — правая разграничивающая артерия; РПВ — параллельные разграничивающие ветви; НПВ — нижняя полая вена; АЛА — атрезированная легочная артерия; ОА — огибающая артерия; В — верх; Н — низ; П — правый; Л — левый)

Наиболее подробные морфологичекие исследования, посвященные данной проблеме, были проведены Anderson и соавторами (18). Ими изучено строение 273 сердец с ЕЖС и АТК. В 140 (37,5%) случаях был доминирующим левый желудочек, в 34 (12,5%) — доминирующий правый желудочек и в 41 (15%) случае — желудочек неопределенной морфологии. Из этого числа образцов в 87 случаях отмечалось отсутствие правого AV-соединения, т.е. это были сердца с АТК.

По данным клинических методов исследования, из 191 пациента с ЕЖС, находившегося на обследовании и хирургическом лечении в детском Госпитале и Бромптон госпитале г. Лондона, у 136 (71,2%) имел место двуприточный левый желудочек, у 34



Qл/Qc — отношение минутного объема циркулирующей крови в малом круге кровообращения к минутному объему крови в большом круге кровообращения

Рис. 9. Графическое изображение зависимости насыщения артериальной крови кислородом от величины легочного кровотока у больных с ЕЖС при различных показателях артериовенозной разницы (А–В) (по Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley. Single-Ventricle Tricuspid Atresia // In: — Cardiac surgery of the neonate and infant. — W.B. Saunders Company. — Philadelphia. — 1994. — P. 249–272)

(17,8%) — двуприточный правый желудочек и у 21 (11%) — неопределенный тип ЕЖС (13).

ГЕМОДИНАМИКА

В основе нарушения гемодинамики при ЕЖС лежит наличие единственной функциональной желудочковой камеры, в которой смешивается артериальная и венозная кровь, поступающая из обоих предсердий.

При отсутствии патологии легких, кровь поступающая из легочных вен с сатурацией 95–100%, смешивается в общей желудочковой камере с кровью, притекающей из системных вен, с сатурацией 55–60% или меньше. При равном количестве циркулирующей крови в обоих кругах кровообращения насыщение крови, выбрасываемой в аорту, будет варьировать от 75 до 80%. При увеличении легочного кровотока артериальное насыщение кислородом повышается. Например, для того чтобы артериальное насыщение кислородом составило 90%, необходимо, чтобы соотношение легочного объема циркулирующей крови и системного было больше чем 3:1 (рис. 9). Следовательно, единственный желудочек, который обеспечивает легочный и системный кровоток, находится в условиях существенной объемной перегрузки.

Если обе магистральные артерии отходят от единственного желудочка и отсутствуют анатомические препятствия выхода крови в каждый из них, то объем протекающей крови по легочным и системным артериям определяется их сопротивлением. В первые недели жизни ребенка сопротивление легочных артерий падает и становится ниже общепериферического сосудистого сопротивления, поэтому у таких больных объем циркулирующей крови в легких превышает таковой в системном круге кровообращения, вследствие чего насыщение артериальной крови кислородом составляет более 80%.

Вредное воздействие повышенного легочного кровотока в сочетании с объемной перегрузкой сердца приводит к развитию застойной сердечной недостаточности, в результате которой ухудшаются системный кровоток и доставка кислорода, не смотря на повышенное артериальное насыщение кислородом.

Длительное существование увеличенного легочного кровотока приводит к постепенному повышению легочного сопротивления и уменьшению легочного кровотока, в связи с чем возрастает уровень гипоксемии.

Наличие СЛА ведет к дефициту легочного кровотока. В желудочке смешивается относительно небольшой объем артериальной крови с большим объемом венозной. Больные, у которых отношение легочного кровотока к системному менее 1, страдают гипоксемией.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Клинические проявления этого порока зависят от его морфологии. При отсутствии СЛА клиническое течение болезни сходно с таковым при большом ДМЖП. У таких больных наблюдаются признаки застойной сердечной недостаточности с первых дней жизни. У пациентов с небольшим или умеренным СЛА в первые годы жизни болезнь протекает без симптомов. И только со временем у них появляется незначительный цианоз, а также увеличиваются размеры сердца при хорошем функциональном состоянии.

При осложнении порока резким СЛА дети рождаются с явлениями гипоксемии, которая проявляется выраженным цианозом и низким насыщением артериальной крови кислородом.

Клиническое течение больных с ЕЖС во многом зависит также от сочетания его с другими аномалиями. Например, сочетание ЕЖС с предсердным изомеризмом, ТАДЛВ и выраженным СЛА сопровождается тяжелым течением с неблагоприятным прогнозом (10, 12, 13, 15).

По данным клинического обследования 187

больных с ЕЖС, которые находились на обследовании в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины, у 137 (73,3%) пациентов были выявлены стеноз или атрезия легочной артерии. У 102 (74,5%) из них легочный кровоток был недостаточным: у них обнаружены признаки гипоксемии. У 35 (25,4%) пациентов легочный кровоток был нормальным за счет умеренного сужения выхода в легочный ствол. У 50 (26,7%) больных была гипертензия в легочной артерии разной степени виражённости. Таким образом, у 102 (54,5 %) больных был вариант клинического течения ЕЖС с недостаточным легочным кровотоком, у 35 (18,8 %) — вариант со сбалансированным кровотоком в большом и малом кругах кровообращения и у 50 (26,7 %) пациентов вариант клинического течения характеризовался наличием гипертензии в легочной артерии.

Из 117 пациентов с ЕЖС, сочетавшимся с другими ВПС, у 45 (38,5 %) клиническое течение заболевания значительно ухудшалось за счет сопутствующих аномалий. У 13 (11,1 %) больных это было обусловлено сужением тракта оттока крови в системный круг кровообращения. Такие пациенты с момента рождения находились в тяжелом клиническом состоянии, проявлявшемся выраженной застойной сердечной недостаточностью, серо-бледным цветом кожи и цианозом слизистых оболочек. Младенцы плохо набирали массу тела. С момента рождения они постоянно находились в специализированных детских лечебных отделениях в связи с необходимостью интенсивной терапии, у всех были признаки легочной гипертензии.

У 13 (11,1 %) пациентов состояние ухудшалось вследствие недостаточности одного из AV-клапанов. Это были дети старшего возраста, у которых основные симптомы ЕЖС (цианоз и одышка) сочетались с признаками вторичной кардиомиопатии, а именно кардиомегалии; у них также наблюдались ухудшение сократительной функции желудочка, недостаточность кровообращения.

У 3 (2,6%) пациентов с двуприточным правым желудочком и атрезией левого AV-клапана клиническое состояние было отягощено вследствие небольших размеров межпредсердного дефекта. Затрудненный отток крови из легочных вен в этих случаях способствовал застою крови в легких, что проявлялось низким насыщением артериальной крови кислородом, наличием выраженной одышки, влажных хрипов в легких.

Вторичная кардиомиопатия, обусловленная объемной перегрузкой желудочка, выявлена у 15 (12,8%) больных. Врожденная полная AV-блокада зарегистрирована у 3 (11,1%) пациентов.

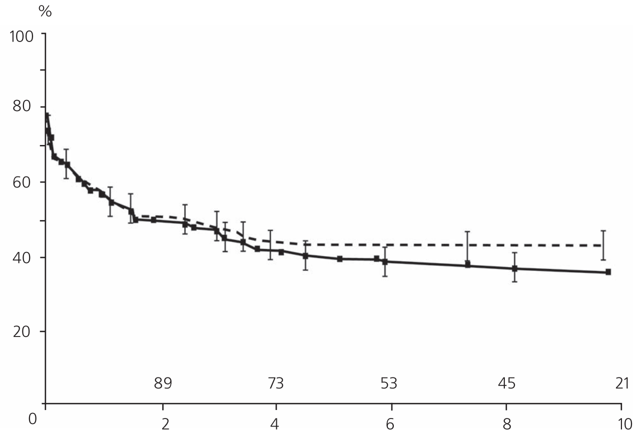


Рис. 10. Вероятность выживаемости больных с ЕЖС без хирургического лечения (по Franklin R.C.G., Spiegelhalter D.J., Anderson R.H. et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair // J. Ttorac. Cardiovasc. Surg. — 1991. — v.101. — p. 767)

Естественное течение больных с ЕЖС зависит от анатомической формы порока, однако, риск смертельного исхода у таких пациентов в новорожденном периоде и в грудном возрасте меньше, чем у больных с полным аномальным дренажем легочных вен, легочной атрезии в сочетании с интактной межжелудочковой перегородкой, синдромом гипоплазии левых отделов сердца или выраженной формой тетрады Фалло. По данным Stefanelli и соавторов (15), приблизительно 15% больных с ЕЖС требуют хирургических вмешательств на первом месяце жизни, 33% — в первые 6 мес жизни и 40% — к концу первого года (рис. 10).

Естественное течение ЕЖС без наличия стеноза легочной артерии сходно с течением большого ДМЖП, однако при ЕЖС не может наблюдаться самопроизвольного закрытия межжелудочкового сообщения. Без оперативного вмешательства приблизительно 9 % таких больных умирают на первом году жизни из-за застойной сердечной недостаточности или часто повторяющихся пневмоний (15).

Увеличение легочного кровотока способствует повышению ЛСС и, как следствие, развитию комплекса Эйзенменгера. Как правило, такие больные не доживают до 3-й декады жизни.

Из 62 неоперированных больных, обследованных в нашем институте, у 31 (50%) наблюдали высокую легочную гипертензию. Возраст этих больных колебался от 2 до 28 лет. Среди них 20 (64,1%) пациентов на время обследования были неоперабельными из-за наличия необратимых изменений в сосудах легких (синдром Эйзенменгера), у 5 (16,1%) развилась вторичная кардиомиопатия и только у 6 (19,4%) больных можно было выполнитьоперативное лечение.

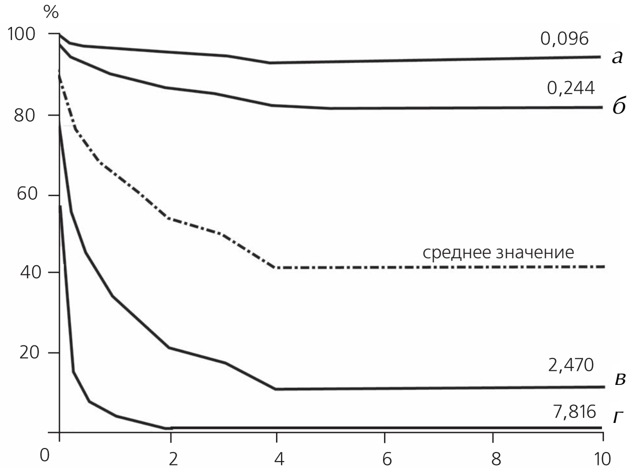


Рис. 11. Вероятность выживаемости больных с ЕЖС в зависимости от анатомических особенностей порока: *а* — больные с двуприточным левым желудочком, ТМА, умеренным СЛА, который позволяет сохранить Qл / Qс от 1 до 2; *б* — больные с такой же морфологией, у которых Qл / Qс меньше 1; *в* — больные с такой же морфологией и АЛА; *г* — больные с двуприточным правым желудочком, правопредсердным изомеризмом, общим AV-клапаном, ТАДЛВ и уменьшенным легочным кровотоком (по Franklin R.C.G., Spiegelhalter D.J., Anderson R.H. et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair // J. Ttorac. Cardiovasc. Surg. — 1991. — v. 101 — p. 767)

Объемная перегрузка желудочка способствует развитию вторичной кардиомиопатии и недостаточности одного или обоих AV-клапанов (26, 27).

Из общего числа неоперированных больных с ЕЖС у 15 (24,2%) наблюдались признаки вторичной кардиомиопатии, что сопровождалось нарушением кровообращения IIA–IIБ стадии. Их возраст составлял от 2 до 34 лет. У 10 (16,1%) пациентов это осложнение развилось при ЕЖС с умеренным СЛА и у 5 (8,1%) — при ЕЖС с легочной гипертензией.

При сочетании ЕЖС с небольшим или умеренным легочным стенозом течение заболевания более благоприятное, чем при других формах порока. Объемная перегрузка желудочка у таких больных значительно меньше, чем у пациентов без СЛА. У них не развивается недостаточность AV-клапанов и легочная гипертензия. Цианоз и полицитемия при этой форме порока выражены незначительно. Продолжительность жизни у пациентов с ЕЖС и небольшим или умеренным СЛА составляет 30–40 лет. Смерть наступает в результате миокардиальной недостаточности (15).

У пациентов с выраженным СЛА или ее атрезией естественное течение заболевания очень напоминает течение тяжелой формы тетрады Фалло. Без операции 25% из них умирают на первом году жизни от гипоксемии и еще 40% — на протяжении первых 3 лет. Остальные редко переживают 10-летний возраст (13, 15).

Естественное течение заболевания зависит также от морфологического типа ЕЖС и сочетания его с другими аномалиями. Так, продолжительность жизни у пациентов с висцеральной гетеротаксией, двуприточным правым желудочком, с сужением выхода в системный круг кровообращения, ТАДЛВ значительно меньше, чем при других формах этой патологии (13). На рис. 11 представлены кривые выживаемости пациентов в зависимости от морфологических особенностей ЕЖС.

ДИАГНОСТИКА

Вследствие большого разнообразия анатомических форм ЕЖС и частого сочетания его с другими врожденными аномалиями сердца диагностика должна основываться на сочетании клинических и инструментальных методов исследований.

При осмотре у пациентов с увеличенным легочным кровотоком в период после рождения определяется легкий цианоз кожи и слизистых оболочек. Отмечаются признаки застойной сердечной недостаточности (увеличение размеров печени, хрипы в легких), при резком СЛА — выраженный цианоз.

У большинства пациентов с ЕЖС выслушивается систолический шум, при этом у больных без СЛА он максимально выражен в III–IV межреберьях слева. При СЛА выслушивается грубый шум с эпицентром над местом расположения легочного ствола. При отсутствии СЛА систолический шум обусловлен увеличенным кровотоком через устье легочного ствола или током крови из желудочка через ДМЖП в выпускную камеру, а затем в аорту. Определяется акцент II тона.

На ЭКГ электрическая ось сердца отклонена вправо, имеются признаки гипертрофии «правого» желудочка. Примерно у половины больных обнаруживаются признаки гипертрофии «левого» желудочка — высокие зубцы *R* в левых грудных отведениях (V5, V6), которые выше, чем *R*V4 с одновременным углублением *S*V1, *S*V2.

Отклонение электрической оси сердца влево и наличие на ЭКГ признаков изолированной перегрузки левого желудочка у больных с цианозом может рассматриваться как один из вероятных признаков ЕЖС, но в этих случаях необходимо исключить разнообразные формы гипоплазии правого желудочка.

На рентгенограммах у всех больных, независимо от типа расположения магистральных артерий, наблюдается увеличение тени сердца. В большей

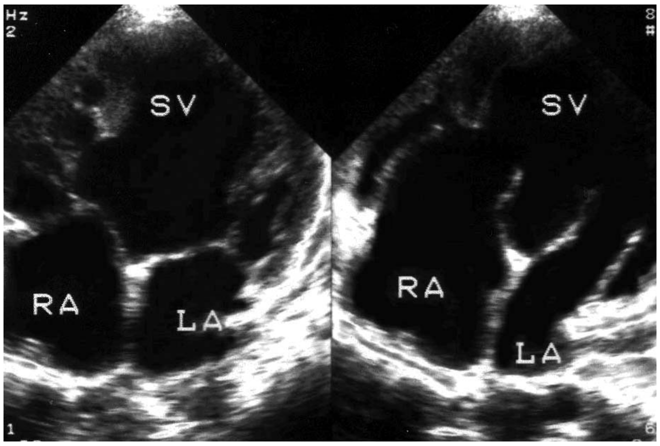


Рис. 12. Эхокардиограмма больного с общим желудочком в четырехкамерной верхушечной позиции. Слева — систола, справа — диастола. SV — общий желудочек; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие

степени оно выражено у больных с увеличенным легочным кровотоком. У них же наблюдается усиление легочного рисунка за счет переполнения артериального русла и расширения корней легких, содержащих крупные округлые тени.

У больных с ЕЖС и нормальным расположением магистральных артерий или расположением их, как при d-ТМА со СЛА, в переднезадней проекции в области II дуги отмечается западение, аналогичное тому, которое обычно встречается при тетраде Фалло.

У больных с корригированной ТМА левый контур сердечно-сосудистой тени не дифференцируется на I и II дуги и представлен непрерывной, слегка выпуклой или прямой тенью. Это связано с левосторонним расположением восходящей части аорты.

В диагностике ЕЖС первостепенное значение принадлежит методам двухмерной и допплерЭхоКГ. Эти методы позволяют довольно быстро и точно установить диагноз и особенности анатомии порока.

С помощью метода двухмерной ЭхоКГ определяется наличие большой желудочковой камеры, в которую открываются оба AV-клапана (рис. 12), а также тип и способ AV-соединения. Наличие клапана-наездника определяется только с помощью этого метода. Вариант расположения предсердий определяется по строению и местам впадения системных вен. Ультразвуковое исследование позволяет определять наличие ДМПП и его размеры. Если есть рудиментарная камера, морфологический тип доминирующего желудочка определяется по месту расположения рудиментарной камеры. Размеры и расположение бульбовентрикулярного отверстия регистрируются во время эхокардиографического сеанса.

Определение типа желудочково-артериального соединения и расположения магистральных артерий по отношению друг к другу, а также наличия субаортального или клапанного стеноза проводят путем выведения изображения через длинную и короткую парастернальные оси. Дугу аорты и место расположения ОАП выводят со стороны яремной ямки. В поперечном сечении видна бифуркация легочного ствола. Эта проекция также позволяет регистрировать расположение верхней полой вены. Легочные вены, лежащие глубже легочных артерий, определяются по месту впадения их в левое предсердие. Они впадают или отдельно, или соединяются в один коллектор за левым предсердием.

ДопплерЭхоКГ позволяет определить поток крови по ОАП и отличить венозные сосуды от артериальных в сложных случаях, а также выполнить количественную оценку обратного тока крови на AV-клапанах. С помощью допплеровского исследования дифференцируют легочный стеноз и АЛА, определяют степень сужения и градиент давления в местах сужений.

Цветное изображение в комбинации с допплеровским методом позволяет значительно сократить обследование и определить непредвиденный ток крови. Сочетание цветной допплерографии с двухмерной ЭхоКГ дает возможность единовременно получить много важной информации при обследовании пациентов с множественными нарушениями строения сердца и магистральных сосудов.

С помощью ЭхоКГ можно точно определить сократительную и насосную функции сердца, а также степень гипертрофии желудочка. Сократительную функцию желудочка определяют по фракции выброса доминирующего желудочка, а степень гипертрофии — по индексу массы миокарда.

При *катетеризации полостей сердца* у всех больных с ЕЖС в полости желудочка определяется высокое систолическое давление, равное давлению в аорте. Проведение катетера в легочную артерию и запись давления в ней дают возможность диагностировать наличие СЛА. При определении уровня насыщения крови кислородом в полостях сердца для ЕЖС наиболее патогномоничным комплексом признаков является умеренное повышение оксигенации крови в полости желудочка по сравнению с полостью правого предсердия (на 5–25%), различие показателей кислородного насыщения в отдельных пробах, взятых из желудочковой камеры, и снижение насыщения кислородом артериальной крови. Степень артериальной

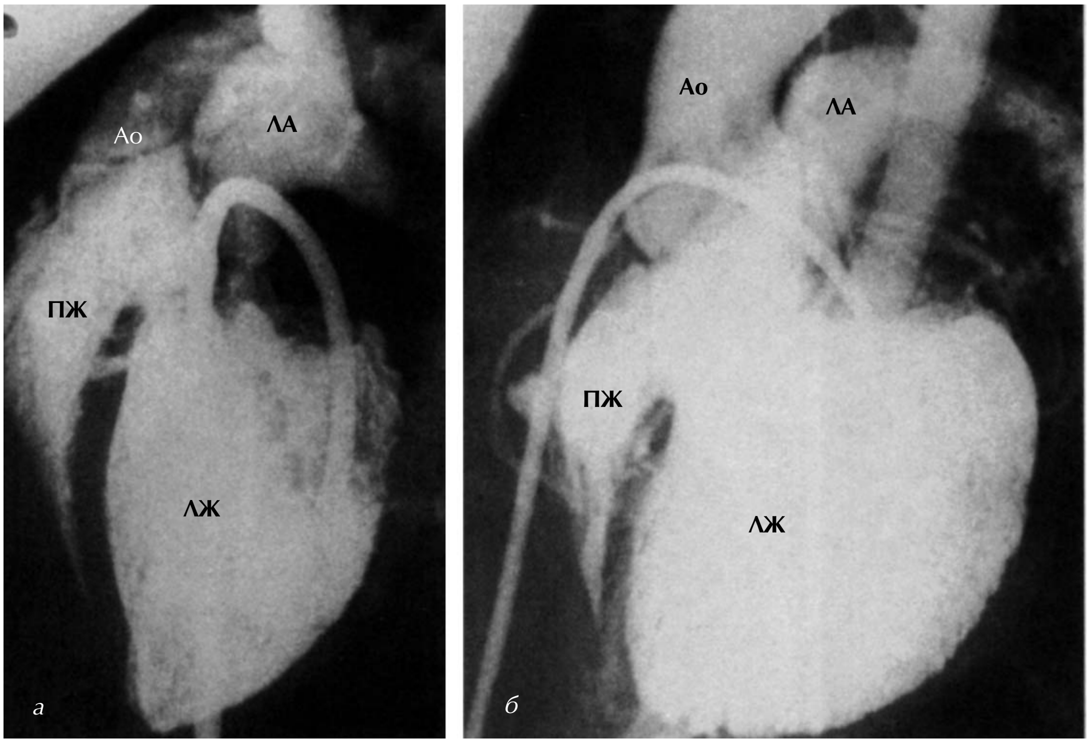


Рис. 13. Ангиокардиограмма больного с двуприточным левым желудочком, архитектурой «правой руки», ТМА и СЛА (прямая проекция) (*а*); желудочковая архитектура неотличима от классической АТК (*б*); (Ао — аорта; ПЖ — рудиментарный правый желудочек; ЛЖ — доминирующий левый желудочек, ЛА — легочная артерия)

гипоксемии определяет выраженность СЛА. В редких наблюдениях артериальная гипоксемия отсутствует.

Ангиокардиографическое исследование позволяет определить:

- анатомическую структуру желудочка;
- наличие и положение выпускной камеры;
- расположение магистральных сосудов и характер желудочко-артериального соединения;
- состояние и место открытия AV-клапанов;
- наличие сопутствующих аномалий.

В связи с этим необходимо произвести:

- вентрикулографию;
- правую и левую атриографию;
- легочную артериографию в аксиальной проекции легочного ствола.

Наибольшую ценность представляет селективная ангиография желудочковой массы в двух проекциях.

Важное диагностическое значение имеет контрастирование рудиментарной камеры из полости ЕЖС (рис. 13, 14, 15). В прямой проекции у больных с нормальным расположением аорты и легочного ствола или корригированной ТМА рудиментарная камера располагается на передней левой поверхности сердца бок о бок с желудочком (в первом случае от него отходит легочный ствол, во втором — аорта). У больных с полной ТМА рудиментарная камера контрастируется на передней правой поверхности сердца, тень его накладывается на полость желудочка, от которого отходит аорта.

Таким образом, ЕЖС характеризуется большим разнообразием анатомических форм, которые определяют варианты клинического течения. Естественное течение неблагоприятное у большинства пациентов, родившихся с этим пороком. Наиболее сложной категорией пациентов являются те, у которых ЕЖС сочетается с висцеральной гетеротаксией, аномальным дренированием системных и легочных вен, а также обструкцией выхода в системный круг кровообращения.

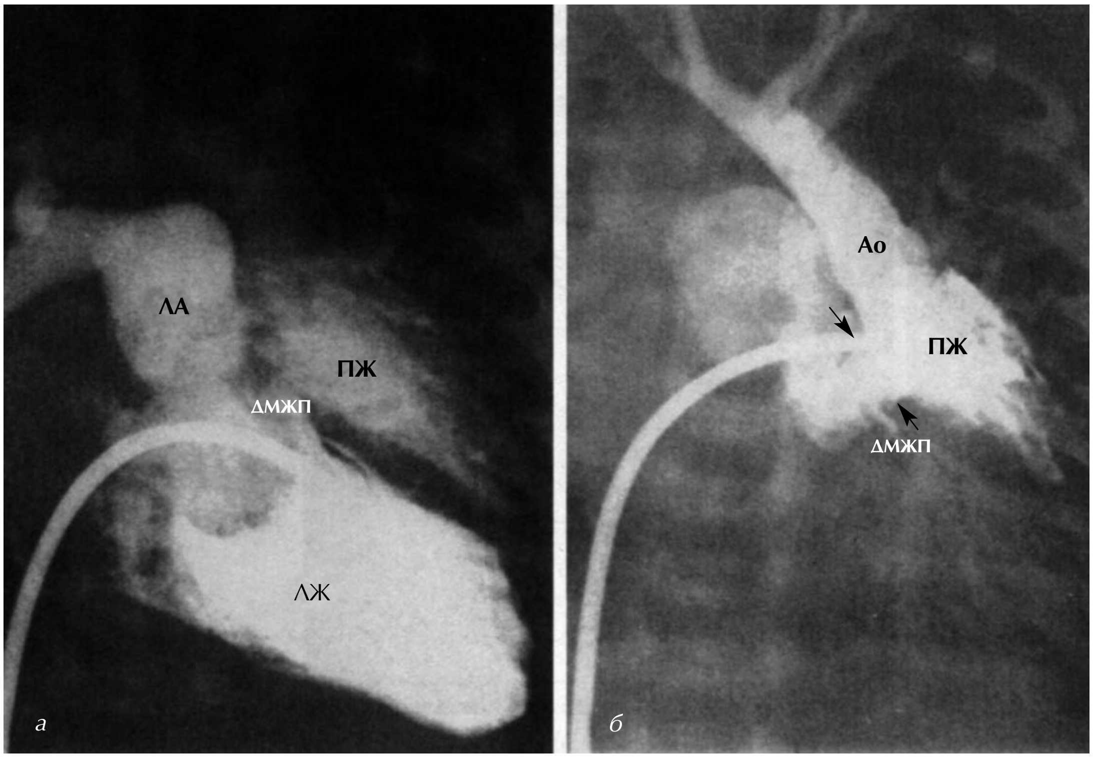


Рис. 14. Ангиокардиограмма больного с двуприточным доминантным левым желудочком, архитектурой «левой руки», вентрикулоартериальной дискордантностью (прямая проекция). Контрастное вещество введено в желудочек. Выход в легочную артерию свободный, маленький ДМЖП (*а*); контрастное вещество введено в рудиментарный правый желудочек (выпускную камеру) через ДМЖП. Видна типичная трабекулярность правого желудочка (*б*)

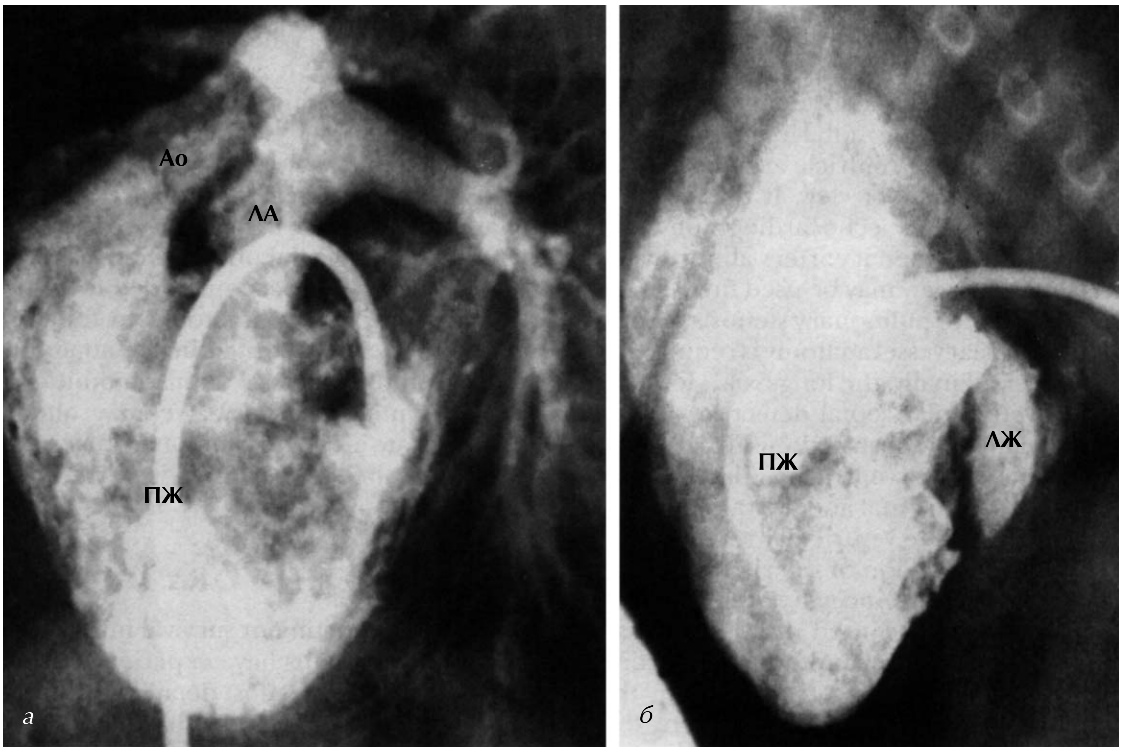


Рис. 15. Ангиокардиограмма больного с доминантным правым желудочком и архитектурой «правой руки». В переднезадней проекции анатомия желудочка выглядит неопределенной (*а*); в боковой проекции обнаруживается камера рудиментарного левого желудочка (*б*)

Литература

1. Anderson R.H., Tynan M., Freedom R.M., et al. Ventricular morphology in univentricular heart // Herz. – 1979. – Vol. 4. – P. 184 – 197 .
2. Girod D.A., Lima R.C., Anderson R.H., et al. Double–inlet ventricle: Morphologic analysis and surdical implications in 32 cases // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1984. – Vol.88. – P. 590–600.
3. M.Lev, R.R.Liberthson, J.R.Kirpatrick et al. Single(primitive) ventricle // Circulation. – 1969. – Vol.29. – P. 577 – 591.
4. Shinebourne E.A., Macartny F.J., Anderson R.H. Sequential chamber lo–calization. Logical approach to diagnosis in congenital heart disease // Br. Heart. J. – 1976. – Vol.38. – P.327–340.
5. Tynan M.J., Becker A.E., Macartney F.J., et al. Nomenclature and classification of congenital heart disease // Br. Heart J. – 1979. – Vol. 41. – P. 544–553.
6. Van Praagh R., Plett J.A., Van Praagh S.. Pathology, embryology, terminology, and classification // Herz. – 1979. – Vol.4. – P. 1131–1150.
7. Kirklin J.K., Barrat–Boyes B.G. Tricuspid atresia and the Fontan operation // In. Cardiac Surgery. – Churchil Livingston.– New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo. – 1993. – P. 1055–1104.
8. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца // Сердечно-сосудистая хирургия. /Под ред. В.И.Бураковского, Л.А.Бокерия. – М.: Медицина, 1989. – С.45–380.
9. Anderson R.H., Becker A.E.,Tynan M. and Wilkinson J.L. Definitions and terminology – The significance of sequential segmental analysis // Double Inlet Ventricle. Edited by R.H.Anderson, G.Grupi and L.Parenzan. – Tunbridge Wells, Kent: Castle House Publications, 1987. – P. 624–632.
10. Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley. Single–Ventricle Tricuspid Atresia // In: – Cardiac surgery of the neonate and infant . – W.B. Saunders Company. – Philadelphia. – 1994. – P. 249–272.
11. Anderson R.H., Becker A.E. Cardiac anatomy. – London: Gower Medicar Publishing, 1980. – 424 p.
12. Esmailian F., Permut L.C., Gates R.N., Laks H. Single ventricle with double–inlet atrioventricular connection // In Cardiac surgery. Edited by Mavroudis C., Backer C.L. – Mosby-Year Book, Inc. – London, Philadelphia, Sydney, Toronto. 1994. – P. 401–412.
13. Franklinn R.C.G., Spiegelhalter D.J., Anderson R. H. et al. Double–inlet ventricle presenting in infancy // J.Thorac. Cardiovasc .Surg. – 1991. – Vol.101. – P .767–776
14. Kidd B.S.L. Single ventricle. In Heart Disease in Infancy and Childhood. – New York, Macmillan Publishing Co. – 1978. – P. 405–417.
15. Kirklin J.K., Barrat-Boyes B.G. Double inlet Ventricle and Atretic Atrioventricular Valve // In. Cardiac Surgery. – Churchil Livingston.– New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo. – 1993. – P. 1549–1581.
16. Van Praagh R., Ongley P.A., Swan H.J.C. Anatomic Types of single or common ventricle in man // Am. J. Cardiol. – 1964. – Vol.13. – P. 367–385.
17. R.Van Praagh, I.David, S.Van Praagh. What is a ventricle? The single ventricle trap // Pediatr.Cardiol. – 1982. – Vol.2. – P. 79–87.
18. Anderson R.H., Macartney F.J.,Tynan M., et al. Univentricular Atrioventricular Connection: Single ventricle trap unsprung // Pediatr. Cardiol. – 1983. – Vol.4. – P. 273–282.
19. Anderson R.H., Penkoske P.A. Variable morphology of ventricular septal defect in double-inlet left ventricle // Am. J.Cardiol. – 1985. – Vol.55. – P.1560–1569.
20. Matitiau A., Geva T., Colan S.D., et al. Bulboventricular foramen size in infants with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries: Influence on initial palliative operation and rate of growth // J. Amer. Coll. Cardiol. – 1992. – Vol.19. – P.142 –148.
21. Odim J.N.K., Laks H., Drinkwater et al. Staged surgical approach to neonates with aortic obstruction and single-ventricle physiology // Ann .Thorac. Surg. – 1999. – Vol.68. – P.962–967.
22. Serrat A., Conte S., Lacour-Gayet F. et al. Systemic obstruction in univentricular hearts: surgical options for neonates // Ann. Thorac. Surg. – 1995. – Vol.60. – P.970 – 977.
23. Webber S.A., LeBlanc., Keeton B.R. Pulmonary artery banding is not contraindicated in double inlet ventricle with transposition and aortic arch obstruction // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 1995 – Vol.9. – P.515 – 520.
24. Becker A.E., Wilkinson J.L., Anderson R.H. Atrioventricular conduction tissues: A guide in understanding the morphogenesis of the univentricular heart // Van Praagh R., Takao A (eds): Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. – New York: Futura Publishing, 1980. – P.489–514.
25. Keeton B.R., Lie J.T., McGoon D.C., et al. Anatomy of coronary arteries un univentricular hearts and its surgical implications // Am. J. Cardiol. – 1979. – Vol.43. – P.569–580.
26. Gibson D.G., Traill T.A., Brown D.J. Abnormal ventricular function in patients with univentricular heart // Herz. – 1979. – Vol.4. – P. 226–233.

Публикации авторов

1. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., Перепека О.М. и др. Специфические задачи диагностики единственного желудочка сердца // Укр. кардіолог. журн. – 1998.– N5.– С. 42.

26. Довгань А.М. Основные анатомические варианты единственного желудочка сердца и особенности их клинического течения // Лікарська справа. – 1997. – N 4. – С. 49–53.

Глава 63

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ

Хирургическое лечение аномалий сердца с функционально единственным желудочком началось со времени появления паллиативных вмешательств. При пороках с сопутствующим СЛА применялись различные типы системно-легочных анастомозов (1, 2), а у больных с избыточным легочным кровотоком — операция суживания легочного ствола (3).

В связи с особенностями анатомического строения этих аномалий в редких случаях возможно воссоздать нормальную структуру с полноценной функцией обоих желудочков, поэтому поиски методов лечения были направлены по пути коррекции гемодинамических нарушений.

Первые экспериментальные исследования по созданию такой модели кровообращения были проведены итальянскими хирургами во главе с Carlon (4). Они выполняли собакам прямой анастомоз «конец в конец» между проксимальным концом пересеченной непарной вены и дистальным концом правой легочной артерии с перевязкой ВПВ в месте впадения ее в правое предсердие. В последующем проводились независимые подобные эксперименты венгерскими, российскими и американскими учеными (5, 6).

Ранние эксперименты по отведению венозной крови из обеих полых вен прямо в легочные артерии, проводимые Warden и соавторами (7), сопровождались неудачами. Собаки, которым выполняли прямой анастомоз между ушком правого предсердия и легочным стволом, погибали от последствий венозной гипертонии и застоя крови в селезенке. Для того чтобы кровь не поступала в правый желудочек, также зашивали трехстворчатый клапан. Животные стали выживать после того, как эксперимент начали выполнять в два этапа. На первом этапе им производили искусственное сужение правого AV-отверстия, а через некоторое время осуществляли полное отведение венозной крови в легкие, минуя правый желудочек.

Позже Haller и соавторы (8) в эксперименте накладывали на первом этапе анастомоз между ВПВ и правой легочной артерией по типу «конец в бок», а во время второго вмешательства выполняли значительное сужение или полное закрытие правого AV-отверстия. Все животные, перенесшие этот эксперимент, выжили. В последующем у них отсутствовала отечность и они находились в хорошем состоянии.

Первые попытки клинического применения полного отведения венозной крови в легочную артерию в обход правого желудочка были неудачными (9, 10).

В 1956–58 гг. Мешалкину (11) и независимо от него Glenn (12) удалось успешно выполнить операцию по созданию прямого анастомоза между ВПВ и правой легочной артерией. Эта методика заключалась в создании соустья между боковой стенкой ВПВ и дистальным концом рассеченной правой легочной артерии. Полую вену перевязывали у места соединения ее с правым предсердием, а проксимальный конец правой легочной артерии ушивали непрерывным швом (рис. 1). В результате этого вмешательства венозная кровь из верхней половины туловища попадала прямо в правое легкое, а из бассейна НПВ и коронарного синуса (приблизительно 70% всего минутного объема крови) поступала естественным путем в левую легочную артерию.

В последующем появилась новая модификация кавопульмонального анастомоза, характеризующаяся двунаправленным распределением крови из ВПВ (13–15).

Первая успешная операция полной коррекции гемодинамики в обход правого желудочка была выполнена у больной с АТК в 1968 г. французским хирургом Fontan (16). Она включала в себя анастомоз между ВПВ и дистальным отрезком правой легочной артерии по типу «конец в конец», а также анастомоз между ушком правого предсердия и проксимальным концом одноименной легочной артерии. В предсердно-легочном соустье и в устье НПВ размещали клапаны из аортального гомотрансплантата, закрывали ДМПП и перевязывали легочный ствол (рис. 2).

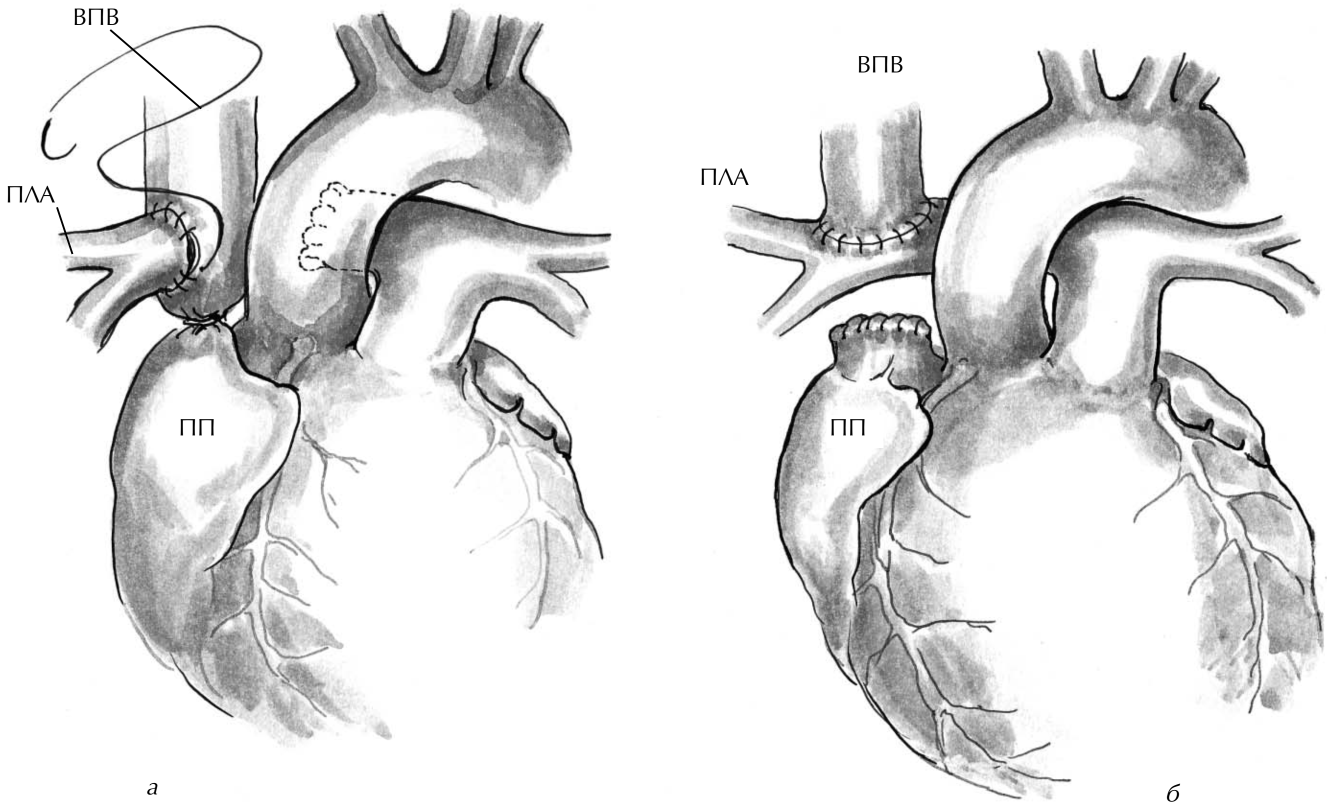


Рис. 1. Схемы выполнения операций классического анастомоза Glenn (*а*) и его модификации в виде двунаправленного каво-пульмонального анастомоза (*б*) (ВПВ — верхняя полая вена; ПЛА — правая легочная артерия; ПП — правое предсердие)

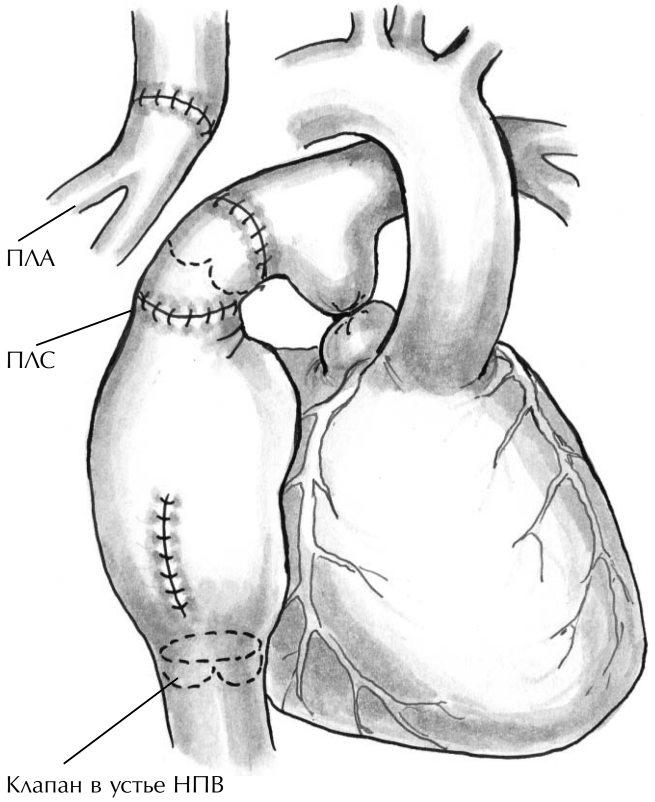


Рис. 2. Схема первоначальной операции Fontan (ПЛА — правая легочная артерия; ПЛС — предсердно-легочное соединение с клапаном)

ЭВОЛЮЦИЯ ОПЕРАЦИЙ, ОСНОВАННЫХ НА ПРИНЦИПЕ FONTAN

Операции Fontan применяются при многих сложных ВПС, когда анатомическая коррекция невозможна. Для определенных групп больных она является операцией выбора. Создание особой схемы кровообращения, прототипа которой нет ни в норме, ни в патологии, является одним из выдающихся достижений современно педиатрической кардиохирургии. Оригинальная операция Fontan предусматривала использование сократительного потенциала гипертрофированного при АТК правого предсердия в качестве насосной камеры. В то время считалось, что пульсирующий ток крови, создаваемый систолой правого предсердия, обеспечивает легочный кровоток. Позднее стало очевидно, что впускной и выпускной клапаны приносили больше вреда, чем пользы.

В 1973 г. Kreutzer и соавторы (17) сообщили о модификации операции Fontan, которая заключалась в прямом анастомозировании отсеченного легочного ствола, содержащего клапан, с ушком правого предсердия. Верхнюю полую вену оставляли интактной и не имплантировали клапан в устье НПВ (рис. 3). Если прямой анастомоз не уда-

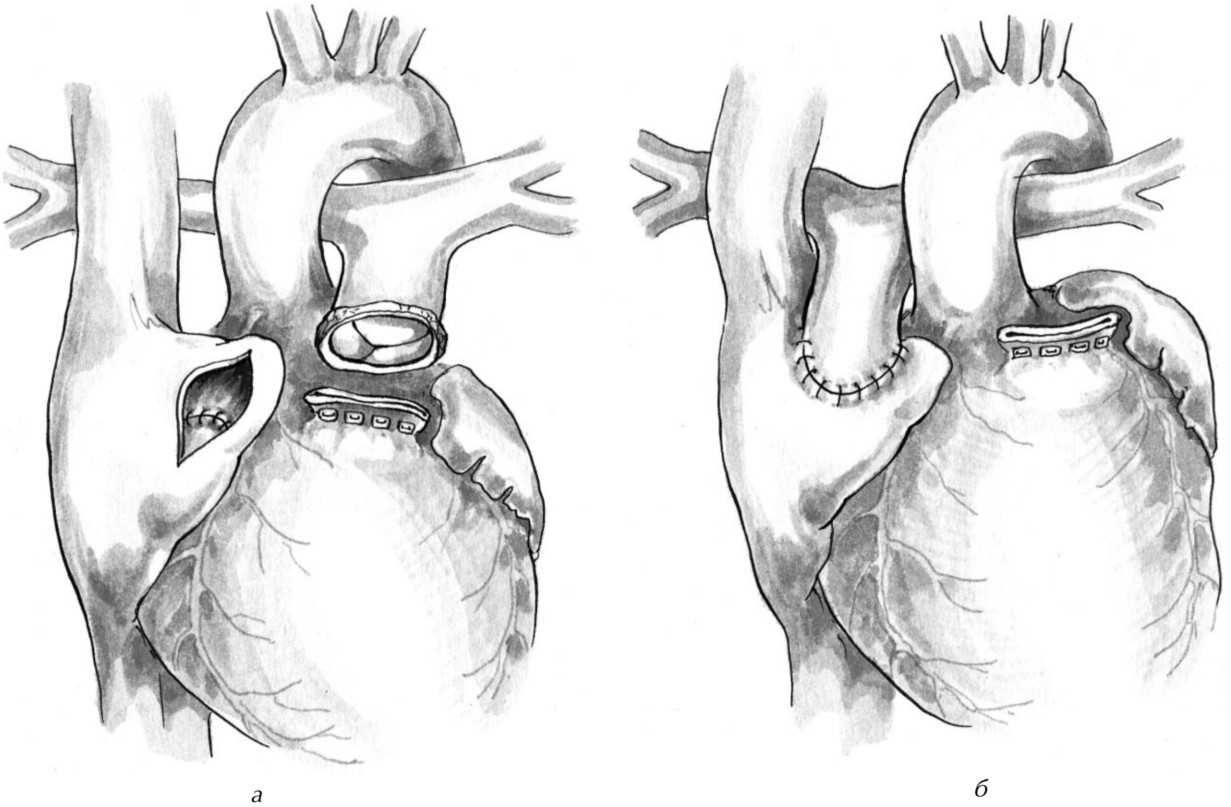


Рис. 3. Схема выполнения прямого анастомоза между правым предсердием и легочным стволом по Kreutzer: *а* — закрыт ДМПП и отсечен легочный ствол с клапаном; *б* — окончательный вид операции

вался, применяли гомографт. Межпредсердный дефект закрывали.

Основное преимущество модификации Kreutzer по сравнению с первоначальной операцией Fontan состоит в том, что легочное артериальное дерево остается неразобщенным и таким образом поток крови распределяется нормально. После оригинальной операции Fontan в правое легкое (сосудистое ложе которого составляет 60% общего количества сосудов, кровоснабжающих оба легких) поступало только 40% венозной крови, а в левое — наоборот.

В 1978 г. Bowman и соавторами (18) была предложена идея вовлечения в цикл легочного кровообращения рудиментарного правого желудочка. Для сообщения правого предсердия и правого желудочка они использовали клапанный кондуит (рис. 4). Авторы отметили, что в результате этого вмешательства в дальнейшем наблюдалось значительное увеличение полости правого желудочка.

Для исключения обструкции кондуита в отдаленном периоде Bjork и соавторы (19) внедрили свою модификацию гемодинамической коррекции АТК. Она предусматривает создание прямого анастомоза между правым предсердием и правым желудочком.

Последующей модификацией операции Fontan стало соединение правого предсердия с легочным стволом или правой легочной артерией путем прямого анастомозирования или с использованием заплат или кондуитов с клапаном или без него. Прямое соединение правого предсердия с правой легочной артерией без клапана (рис. 5) дало сравнимый гемодинамический эффект. Включение в кровоток правого желудочка дополнительных преимуществ не давало.

Коррекцию гемодинамики по Fontan разрабатывали для лечения АТК. Со временем возникла идея применения этого метода у больных с ЕЖС и при других врожденных аномалиях сердца, когда невозможно создать нормальное двухжелудочковое кровообращение (20, 21).

Для лечения ЕЖС, сочетающегося с атрезией или стенозом левого AV-клапана, а также с аномальным дренажем легочных вен, были внедрены новые модификации операции Fontan с внутрипредсердным разделением (22–24). Наибольшей эффективностью обладала методика полного кавопульмонального соединения (25). Для больных с нормальным дренажем НПВ было предложено формирование туннеля внутри правого предсердия между устьями нижней и верхней полых вен и

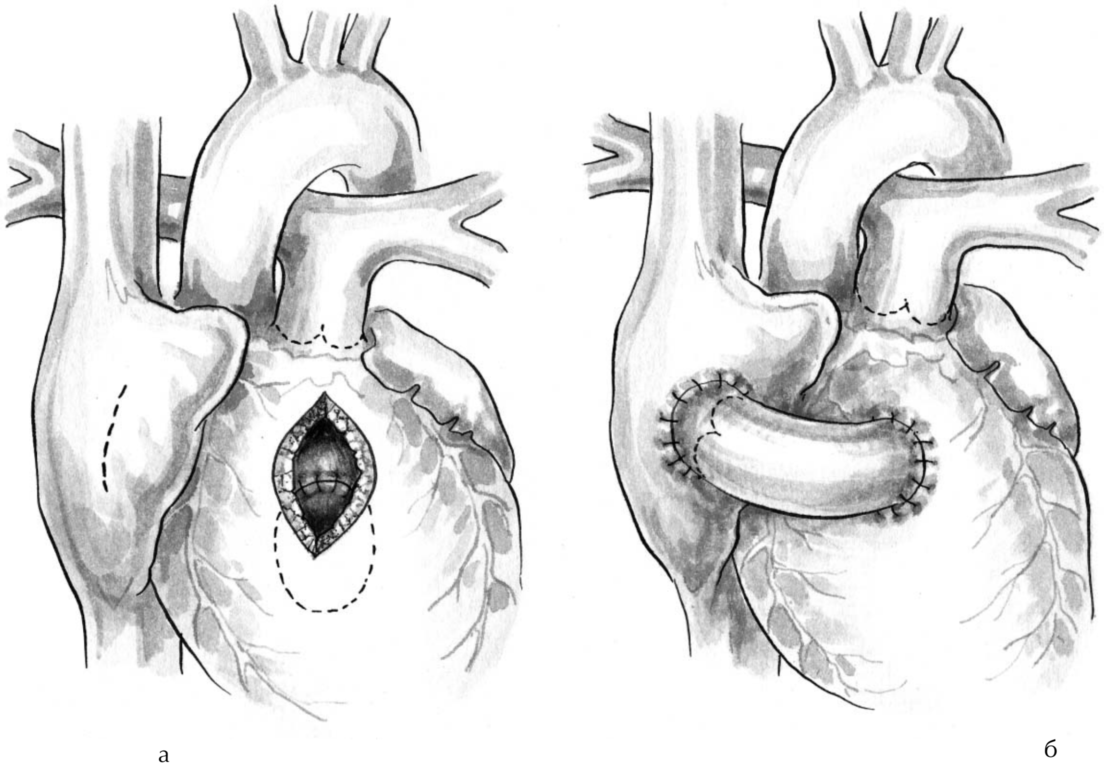


Рис. 4. Схема выполнения соединения между правым предсердием и правым желудочком с использованием клапанного кондуита: *а* — закрыт заплатой ДМЖП; *б* — имплантирован клапанный кондуит

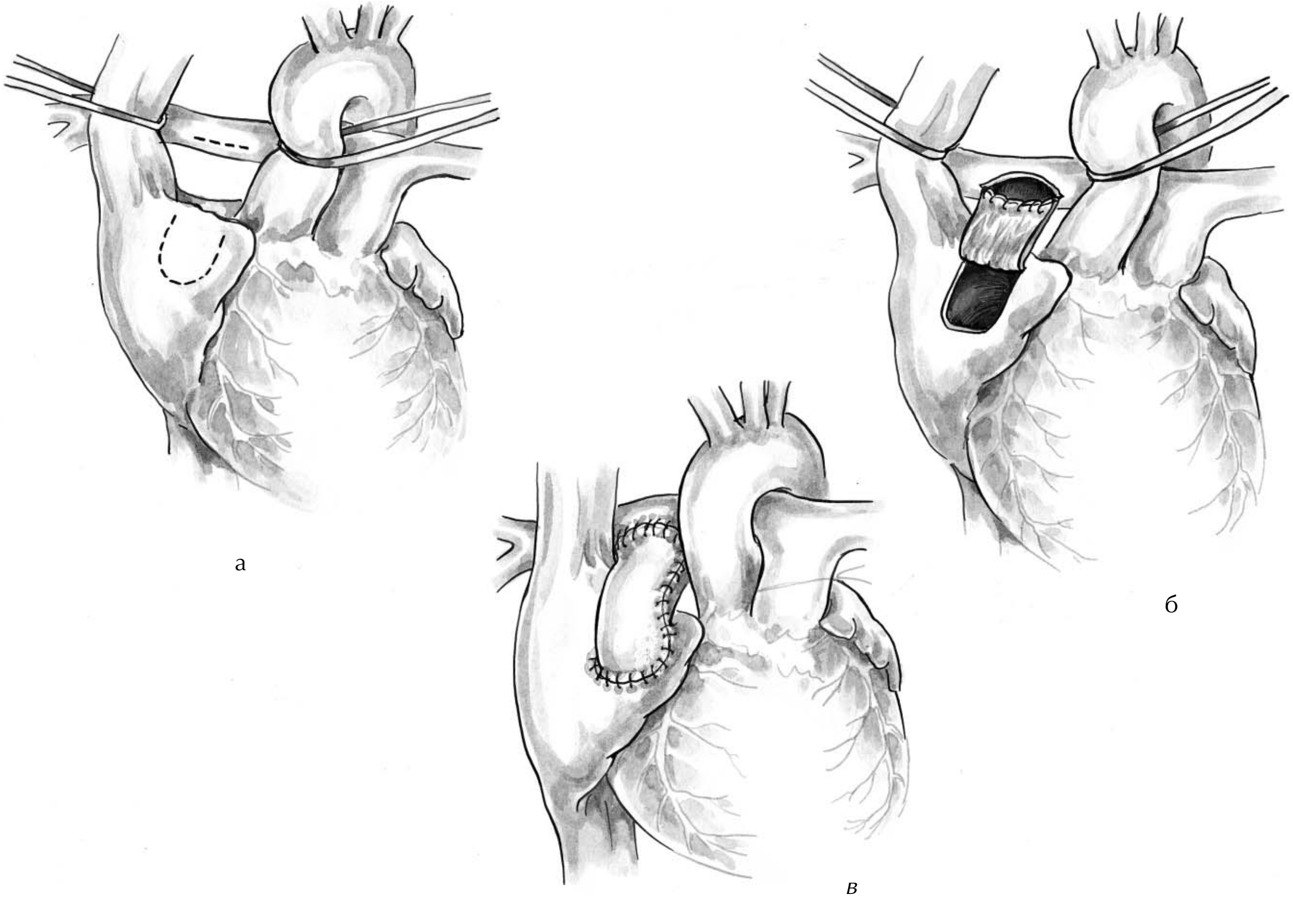


Рис. 5. Схема выполнения прямого соединения правого предсердия и легочной артерии: *а* — линии разрезов; *б* — использование стенки правого предсердия для создания канала между предсердием и правой легочной артерией; *в* — лоскут аутоперикарда образует переднюю стенку канала

соединение этого канала с правой легочной артерией через проксимальный конец пересеченной ВПВ. Этот метод обладает рядом преимуществ: меньшим риском повреждения AV-узла, снижением вероятности тромбоза предсердия, гемодинамическими преимуществами. Как показали de Leval и соавторы (25), наличие растяжимого правого предсердия между системной веной и легочной артерией приводит к турбулентности, демпфированию потока крови и вследствие этого — к потере энергии. В противоположность этому, относительно нерастяжимый туннель, примерно равный диаметру НПВ, не имеет этого недостатка. Поскольку внутрипредсердный туннель на две трети его окружности сформирован из синтетического материала или перикарда, высокое венозное давление воздействует лишь на узкую полоску стенки правого предсердия. Это способствует уменьшению частоты возникновения ранних и поздних предсердных аритмий.

Совершенствование вмешательств, основанных на принципе Fontan, в течение 30 лет было направлено на решение двух основных задач — улучшение гемодинамической эффективности и снижение риска. В частности, для больных высокого риска было предложено двухэтапное лечение. В качестве первого вмешательства выполнялся двунаправленный кавопульмональный анастомоз Glenn («конец в бок» ВПВ с правой легочной артерией). В последующем полная коррекция завершалась путем соединения НПВ с той же легочной артерией с помошью внутрипредсердного туннеля. Уже после первого вмешательства существенное улучшение состояния больных во многих случаях ставило вопрос о целесообразности второго этапа.

Аргументами скептически настроенных кардиологов являются приведенные ниже осложнения полной коррекции. Несмотря на паллиативный характер операции Glenn, она имеет преимущества перед другими вмешательствами этого рода (системно-легочными анастомозами, например, по Blalock–Taussig), заключающиеся в том, что ВПВ несет венозную кровь, а межартериальный анастомоз — смешанную, что приводит к объемной перегрузке желудочка и вторичной кардиомиопатии.

Улучшить послеоперационное течение полной коррекции гемодинамики позволяет фенестрация внутрипредсердного туннеля даметром около 4 мм. Сброс части венозной крови в левое предсердие позволяет поддерживать достаточный сердечный выброс в условиях повышенного сопротивления легочных сосудов в раннем послеоперационном периоде.

Отведение части венозной крови в системный кровоток способствует снижению ранней летальности, интенсивности и длительности плевральной экссудации, сокращению пребывания больных в стационаре. Недостатками фенестрации являются: возможность развития парадоксальной эмболии и инсульта, снижение насыщения артериальной крови кислородом и необходимость закрытия отверстия, если не произошла его спонтанная облитерация.

В последние годы стала популярной операция внесердечного обхода правых отделов сердца с помощью сосудистого протеза между НПВ и правой легочной артерией в совокупности с анастомозом по Glenn. Ожидается, что эта операция снизит частоту поздних предсердных аритмий.

У пациентов с ЕЖС очень заманчивым является создание кровообращения с участием двух желудочков. С этой целью была внедрена операция по формированию межжелудочковой перегородки. Первая успешная септация была выполнена в 1956 г. Kirklin (26). До операции больному установили диагноз ДМЖП, а во время операции было обнаружено отсутствие перегородки. В 1977 г. McGoon и соавторы (27) широко применяли этот метод лечения. Однако опыт показал, что результаты операций по формированию межжелудочковой перегородки очень плохие. Это связано с высокой послеоперационной летальностью и большим количеством осложнений, включающих в себя полную AV-блокаду, решунтирование ДМЖП, недостаточность AV-клапанов. В отдаленном послеоперационном периоде появляется большая вероятность внезапной смерти, поэтому в настоящее время для лечения пациентов с ЕЖС предпочтение отдается модификациям операции Fontan.

В нашей стране классический анастомоз между ВПВ и правой легочной артерией впервые был выполнен в 1989 г. М.Ф.Зиньковским. Им же в 1991 г., впервые в Украине, были успешно выполнены двунаправленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА) и полная гемодинамическая коррекция по Fontan (28). Первая операция полной коррекции гемодинамики в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины была выполнена 24-летней больной с двуприточным левым желудочком, ТМА и СЛА. Ей создали прямое соединение между правым предсердием и легочным стволом, а также ушили правый AV-клапан, а венозный канал отделили от части правого предсердия, прилегающей к трехстворчатому клапану, заплатой из аутоперикарда. В настоящее время эта больная находится в хорошем клиническом состоянии, трудоспособна, работает инженером.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА

Основным признаком, объединяющим аномалии сердца с функционально единственным желудочком, является наличие только одной функционально значимой желудочковой камеры. Этот признак лежит в основе единого подхода к хирургическому лечению данной патологии. Он заключается в коррекции гемодинамики по Fontan. Для получения стабильных положительных результатов операцию Fontan следует выполнять пациентам с благоприятными анатомо-физиологическими показателями (29–35).

При многих формах одножелудочкового сердца уже с самого рождения ребенка возникает необходимость в предотвращении развития факторов риска к выполнению гемодинамической коррекции порока. Основной задачей хирургической стратегии при патологии сердца с функционально единственным желудочком является поддержание такого физиологического состояния больного, при котором без осложнений можно выполнить операцию Fontan в 4–6-летнем возрасте. Для этого необходимо ограничить вредное воздействие хронической объемной перегрузки желудочка и гипоксии. Поскольку эти вредно влияющие факторы могут возникать сразу же после рождения ребенка и усугубляться во время его развития, тактика лечения должна соответствовать возрастным периодам.

Хирургическое лечение в неонатальном периоде

Большинству детей, родившихся с этой патологией, требуется неотложная помощь уже в периоде новорожденности. Она включает как медикаментозные, так и хирургические методы лечения. **Основная задача в оказании помощи при пороках сердца с функционально единственным желудочком на дооперационном этапе заключается в создании баланса между общелегочным и общепериферическим сосудистыми сопротивлениями. При этом величина минутного объема сердца должна находиться в таких пределах, при которых осуществляется достаточное оксигенирование артериальной крови ($PaO_2 > 30$ мм рт. ст.).** У пациентов с признаками уменьшенного легочного кровотока из-за резкого стеноза или атрезии легочной артерии необходимым условием поддержания кровообращения является сохранение функции ОАП. Это же касается новорожденных с дуктусзависимым системным кровообращением, т.е. пациентов с обструкцией выхода в системный круг кровообращения. Достигается это путем непрерывного введения ПГЕ$_1$ в дозе 0,01–0,1 мкг/кг/мин.

На протяжении подготовительного периода к оперативному вмешательству медикаментозное лечение должно быть направлено на поддержание кислотно-щелочного равновесия и функции жизненно важных органов пациента.

В ургентном порядке оперативное вмешательство выполняют лишь в случаях, когда имеет место обструкция выхода из легочных вен.

Показания к хирургическому лечению

Кроме пациентов с обструкцией легочных вен, когда оперативное лечение является неизбежным сразу после рождения ребенка, показания к хирургическому лечению в периоде новорожденности определяются вариантом клинического течения порока, т.е. в зависимости от того, каким является легочный кровоток — недостаточным или избыточным, а также наличием или отсутствием препятствий выходу крови в большой круг кровообращения.

Новорожденным с выраженными признаками гипоксемии, которая возникает из-за резкого стеноза или атрезии легочной артерии, показано наложение системно-легочного анастомоза. При избыточном легочном кровотоке показано суживание легочного ствола. В случаях, когда наблюдается обструкция выхода в системный круг кровообращения, необходимо устранить сужение на внутрисердечном уровне или на уровне магистральных артерий. Хирургические вмешательства обычно выполняют в течение первых недель жизни.

Хирургическое лечение больных с недостаточным легочным кровотоком

Для обеспечения адекватного легочного кровотока применяют системно-легочный анастомоз. Основной задачей этого вмешательства является создание адекватного, но не избыточного легочного кровотока при условии исключения деформаций легочных артерий. Наиболее подходящим является модифицированный подключично-легочный анастомоз по Blalock–Taussig с применением сосудистого протеза из политетрафлюороэтилена диаметром 3,5–4 мм. Он может быть выполнен как через боковую торакотомию, так и через срединный доступ.

Техника наложения модифицированного анастомоза по Blalock–Taussig через боковую торакотомию относительно проста. При выборе стороны торакотомии используют общее правило. Предпочтение отдают стороне, на которой расположена ВПВ. Однако если легочный кровоток у ребенка зависит от функции ОАП, то при выборе стороны торакотомии следует учитывать расположение ОАП. Проток не может быть закрыт до тех пор, пока не будет наложен анастомоз. Проток мешает наложить анастомоз более проксимально для удобства его устранения во время последующих хирургических вмешательств, поэтому подключично-легочное соустье лучше накладывать на стороне, противоположной расположению ОАП.

Некоторые хирурги предпочитают накладывать подключично-легочный анастомоз со срединного доступа (36). Формирование шунта через этот доступ позволяет легко подключить искусственное кровообращение, если возникает такая необходимость, а также исключает образование коллатерального кровообращения, которое развивается в результате спаечного процесса в плевральной полости. Образование коллатеральных сосудов ухудшает кровообращение Fontan. В случаях недоразвития легочныых артериий более эффективен центральный аортолегочный анастомоз. Он обеспечивает равномерный двусторонний поток крови в легочные артерии, что способствует увеличению их размеров.

Хирургическое лечение пациентов с избыточным легочным кровотоком без обструкции выхода в системный круг кровообращения

Избыточный легочный кровоток приводит к повышению давления в легочной артерии и объемной перегрузке системного желудочка. В результате возникает застойная сердечная недостаточность и развивается обструктивная болезнь легочных артерий.

В целях уменьшения кровотока по легочным артериям производят суживание легочного ствола. Это вмешательство можно выполнять из левосторонней торакотомии и со срединного доступа. Из этого доступа удобнее суживать легочный ствол при ТМА.

Самым ответственным моментом операции является выбор целевого диаметра легочного ствола. Для пациентов с одножелудочковым сердцем длина суживающей тесьмы (в мм) представляет собой сумму чисел: 24 и числа, соответствующего массе тела ребенка. Например, если масса больного 4 кг, то длина тесьмы должна составлять 28 мм. Эта длина обычно является начальной. Дополнительное суживание производят под контролем давления в легочной артерии дистальнее тесьмы. После суживания давление в легочной артерии должно составлять 1/3 системного, а артериальное насыщение кислородом — не ниже 75%. Необходимо учитывать, что эти измерения производят во время наркоза, искусственной вентиляции легких с открытой грудной клеткой.

Хирургическое лечение пациентов с избыточным легочным кровотоком и обструкцией выхода в системный круг кровообращения

Среди больных с избыточным легочным кровотоком часто встречаются случаи препятствия на пути выхода крови в системный круг кровообращения, поэтому помимо уменьшения поступления крови в легочные артерии необходимо обеспечить свободный путь крови в системный круг. Причиной обструкции выводного тракта желудочка могут быть подклапанное или клапанное сужение устья аорты, а также гипоплазия восходящей аорты и дуги.

Наиболее частой причиной подклапанного сужения является малый диаметр бульбовентрикулярного отверстия, через которое кровь из желудочка поступает в выпускную камеру и аорту.

Существуют два способа оперативного лечения этого варианта порока. Первый из них заключается в том, что из желудочка формируют дополнительный выход в системный круг кровообращения через легочный ствол. Для этого последний рассекают поперек и его проксимальный конец подшивают к восходящей аорте. Отверстие дистального конца легочного ствола ушивают, а легочный кровоток обеспечивают за счет системно-легочного анастомоза (операция Damus–Kaye–Stansel).

Второй подход заключается в иссечении субаортального сужения (обычно расширяют бульбовентрикулярное отверстие) с одновременным суживанием легочного ствола.

В ряде случаев наблюдаются явные признаки сужения выхода крови в системный круг кровообращения, в других случаях четкие физиологические данные, подтверждающие наличие сужения, отсутствуют. При эхокардиографическом исследовании можно обнаружить сужение субаортального пространства относительно диаметра клапанного кольца.

Matitiau и соавторы (37) изучили динамику изменения размеров бульбовентрикулярного отверстия в процессе развития ребенка. Они установили, что при увеличении поверхности тела ребенка индекс поперечного сечения бульбовентрикулярного отверстия прогрессивно уменьшается. В тех случаях, когда индекс поперечного сечения бульбовентрикулярного отверстия в неонатальном периоде был меньше чем 2 см^2/м^2, в последующем всегда развивалось субаортальное сужение, которое требовало его устранения. Эти данные были получены у больных с ЕЖС по левожелудочковому типу с выпускной камерой для аорты и, таким образом, неприменимы при других вариантах функционально единственного желудочка. Тем не менее этот принцип может быть использован у больных, у которых основная аномалия сочетается с коарктацией аорты или гипоплазий восходящей аорты. В таких случаях наблюдается также некоторое сужение выводного отдела с последующим образованием субаортального стеноза в постнеонатальном периоде, поэтому считается целесообразным произвести устранение этих сужений.

Выбор методики устранения сужений на пути выхода крови в системный круг кровообращения зависит не только от его локализации, но и от расположения магистральных артерий, а также направленности дуги аорты.

У большинства новорожденных субаортальное сужение устраняют путем выполнения процедуры Damus–Kaye–Stansel или ее модификаций (38–40). У детей с нормальным расположением магистральных артерий такую операцию выполняют по методике, которая применяется при синдроме гипоплазии левых отделов сердца.

Операцию осуществляют в условиях глубокой гипотермии и полной остановки кровообращения. Канюлируют восходящую аорту и правое предсердие. Если имеется резкое сужение дуги аорты, используют две артериальные канюли. Отдельно канюлируют восходящую аорту и легочный ствол. Из легочного ствола через ОАП перфузируется бассейн нисходящей аорты, а из восходящей аорты — брахиоцефальные сосуды. При канюляции только восходящей аорты выделяют и перевязывают ОАП сразу после начала искусственного кровообращения, чтобы кровь из аорты не поступала в легкие. При использовании двух артериальных канюль под легочные артерии подводят лигатурные петли, которые затягивают в начале перфузии.

Для предотвращения попадания воздуха в сосуды головного мозга во время полной остановки кровообращения лигатурными петлями также пережимают плечеголовные артерии.

После введения кардиоплегического раствора и остановки кровообращения рассекают легочный ствол у самой бифуркации. Отверстие в дистальном конце ствола ушивают непрерывным швом или закрывают аутоперикардиальной заплатой (рис. 6). Использование заплаты позволяет избежать образования деформаций легочных артерий. В случаях, когда канюлируют только восходящую аорту, рассекают легочный ствол и закрывают отверстие в дистальном конце до остановки сердечной деятельности и кровообращения.

Продольным разрезом справа рассекают восходящую аорту в задней ее части. Начинают разрез ниже уровня рассечения легочного ствола. Его направляют вверх и заканчивают в месте отхождения безымянной артерии. Так же продольно рассекают проксимальный конец легочного ствола. Оба разреза анастомозируют между собой непрерывным швом. Оставшиеся свободными часть окружности легочного ствола и разреза аорты соединяют между собой с помощью гомографта. Заплата должна иметь форму полуконуса, длина основания которого должна соответствовать длине оставшейся свободной окружности проксимального конца легочного ствола, а стороны — длине разреза аорты.

При наличии сужения на уровне дуги аорты его расширяют путем вшивания отдельной заплаты. Для этого на боковой стенке восходящей аорты делают второй продольный разрез. Из восходящей аорты его направляют на дугу и дальше на нисходящую часть, ниже расположения ОАП. Очень важно, чтобы обе вшитые заплаты перекрывали друг друга. Это делают в целях предотвращения образования сужения сегмента аорты, расположенного между заплатами. В случаях, когда имеется стеноз или атрезия одного из AV-клапанов, проверяют величину межпредсердного дефекта. Если он небольшой, его расширяют. Операцию завершают наложением модифицированного анастомоза по Blelock–Taussig. Его накладывают после возобновления искусственного кровообращения и удаления воздуха из полостей сердца.

У больных с обструкцией выхода в большой круг кровообращения только на субаортальном уровне можно применить модификации, предусматривающие прямой анастомоз между легочным стволом и восходящей аортой.

Второй способ устранения субаортального сужения заключается в расширении межжелудочкового сообщения с одновременным суживанием легочного ствола. Данный метод более физиологичен. Различия между двумя способами заключаются в том, что после суживания легочного ствола кровь в легкие поступает только во время систолы желудочков, поэтому диастолическое давление остается высоким и коронарный кровоток не уменьшается. У больных с наличием системно-легочного шунтирования после процедуры Damus–Kay–Stansel кровь в легочные артерии поступает как в систолу, так и в диастолу. В результате из-за сниженного диастолического давления страдает коронарный кровоток.

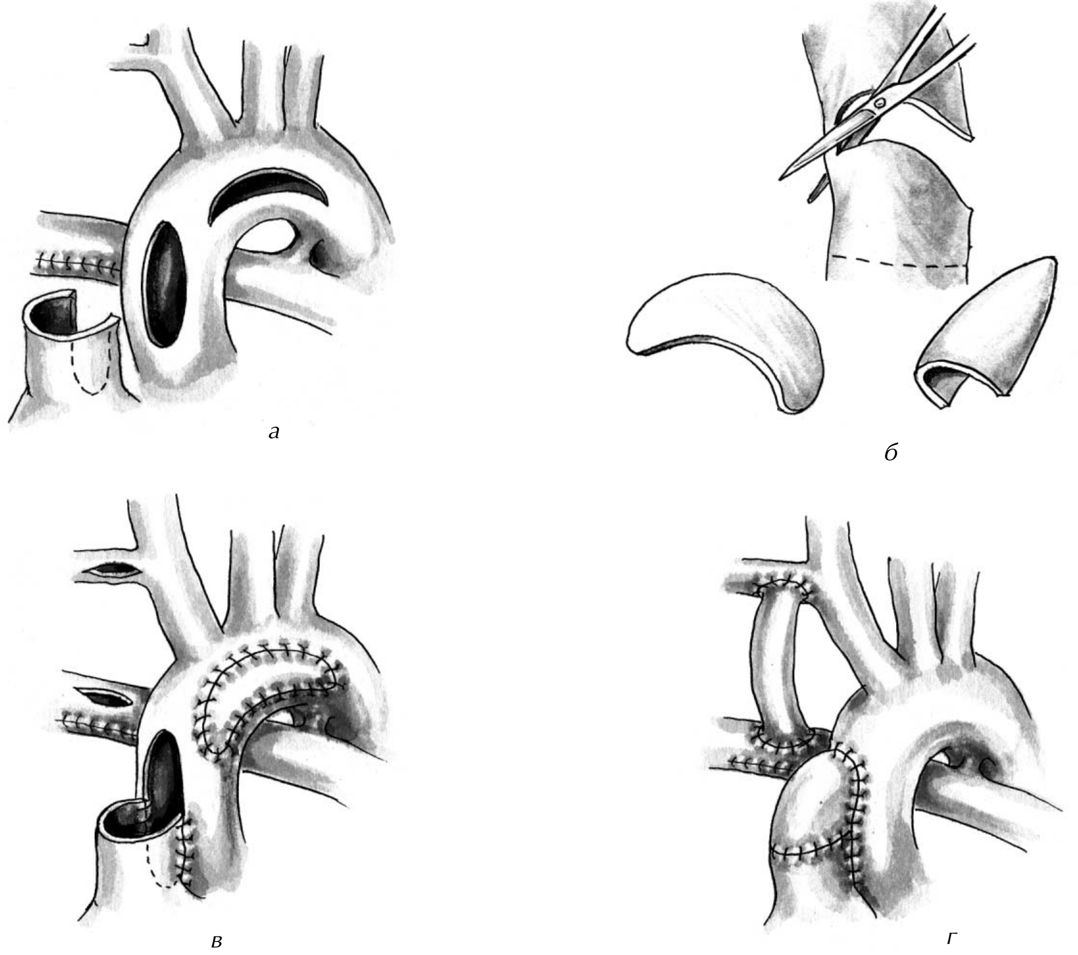


Рис. 6. Операция Damus–Kaye–Stansel: *а* — разрезы на восходящей аорте, дуге и легочном стволе; *б* — формирование заплаты; *в* — анастомозирование легочного ствола и аорты; *г* — окончательный вид операции

Техника расширения бульбовентрикулярного отверстия описана Cheung и соавторами (41). Операцию выполняют в условиях искусственного кровообращения с применением глубокой гипотермии и кардиоплегии. Иногда бульбовентрикулярное отверстие можно расширить доступом через разрез аорты, но в грудном возрасте чаще всего приходится применять разрез инфундибулярной выпускной камеры. Очень важно во время расширения бульбовентрикулярного отверстия не повредить проводящие пути. Отверстие расширяют за счет иссечения перегородки в нижнелевом направлении (т.е. по направлению к тупому краю сердца). Разрез инфундибулярной части закрывают заплатой, которая также способствует расширению подаортального выводного тракта. Суживание легочного ствола выполняют во время согревания больного. Окончательное суживание и измерение давления в легочной артерии осуществляют после окончания искусственного кровообращения и стабилизации сердечной деятельности.

Особенности послеоперационного ведения

Ведение больных с функционально единственным желудочком сердца, перенесших паллиативное вмешательство, заключается в создании баланса между системным и легочным кровообращением. Если послеоперационное течение осложняется чрезмерным цианозом или неадекватным сердечным выбросом, требуется срочное проведение эхокардиографического или ангиографического исследования для выявления остаточных анатомических дефектов.

Хирургическая тактика в постнеонатальном периоде

Ведение больных с одножелудочковым сердцем в постнеонатальном периоде направлено на лечение застойной сердечной недостаточности и создание благоприятных условий для последующей коррекции гемодинамики по Fontan. При застойной сердечной недостаточности в дооперационном и послеоперационном периодах назначают дигоксин, диуретики и АПФ (каптоприл, капотен).

Наиболее частыми проблемами в постнеонатальном периоде являются рестеноз дуги аорты, прогрессирование или развитие субаортальных сужений, ухудшение функции желудочка или AV-клапанов, а также повышение ЛСС. Устойчивость к медикаментозному лечению застойной сердечной недостаточности является одним из первых клинических сигналов развития сужения на уровне дуги аорты или субаортального стеноза. Несмотря на то что с помощью эхоКГ большинство из этих сопутствующих пороков могут быть диагностированы, необходимо произвести катетеризацию полостей сердца на протяжении первых 6 мес жизни ребенка. Это необходимо выполнить в целях измерения давления в легочной артерии и объемной перегрузки легких, вычисления ЛСС, выявления крупных коллатеральных артерий, которые являются причиной перегрузки легочного сосудистого русла. Во время зондирования полостей сердца необходимо попытаться перекрыть системно-легочные коллатеральные артерии с помощью катетерных технологий.

Хирургическая тактика постнеонатального периода предусматривает хирургические вмешательства, направленные на ограничение систолической и объемной нагрузки на единственный желудочек. Для устранения перегрузки желудочка давлением используют ранее описанные вмешательства. Объемную перегрузку желудочка устраняют путем закрытия системно-легочных шунтов и создания прямого сообщения между системными венами и легочными артериями. Это достигается путем создания двунаправленного кавопульмонального анастомоза (ДКПА) или операции Fontan. Важно осознавать, что в результате гемодинамической коррекции по Fontan образуется физиологическое состояние, при котором вся энергия, потребляемая сердечно-сосудистой системой, обеспечивается единственным желудочком. Поэтому последовательное соединение системного и легочного кровообращения предпочтительнее параллельного.

Таким образом, главной задачей хирургической стратегии при аномалиях сердца с функционально единственным желудочком является создание анатомо-физиологических условий для выполнения полной коррекции по Fontan в оптимальном возрасте. Ведение больных должно быть направлено на решение двух задач: смягчение клинического синдрома и устранение анатомических и функциональных факторов, препятствующих выполнению операции Fontan.

Роль кавопульмонального анастомоза в хирургическом лечении одножелудочкового сердца

Анастомоз между ВПВ и правой легочной артерией является частичной коррекцией гемодинамики в обход правого желудочка. На данном этапе развития кардиохирургии очень редко используется классический вариант этого вмешательства. Преимущество отдается более совершенной модификации в виде ДКПА. Кавопульмональный анастомоз может применяться в целях этапного лечения перед операцией Fontan и как окончательный вариант лечения у больных с одножелудочковым сердцем, сочетающимся с аномальным впадением НПВ в виде непарного или полунепарного ее продолжения в ВПВ. Этот метод играет важную роль в хирургическом лечении пациентов с наличием факторов риска для выполнения полной гемодинамической коррекции. К таким факторам относятся (42, 43):

- наличие деформаций легочных артерий;
- повышенное давление в легочной артерии (> 15 мм рт. ст.);
- повышенное ЛСС (индекс Wood > 2 ед);
- наличие атрезии левого AV-клапана или общего AV-клапана;
- наличие субаортального стеноза;
- наличие недостаточности AV-клапанов;
- сочетание ЕЖС с ТАДЛВ (42, 43).

Особую роль играет ДКПА в лечении синдрома гипоплазии правого желудочка. При этой патологии его применяют как окончательный вариант хирургического лечения в сочетании с корригирующими операциями, выполняемыми на внутрисердечном уровне (закрытие сообщений на уровне предсердий и желудочков, устранение стеноза или атрезии легочной артерии). В данной ситуации гипоплазированный правый желудочек вовлекается в легочное кровообращение, создавая пульсирующий кровоток. Для предотвращения перегрузки недоразвитого желудочка венозный возврат из верхней половины туловища отводят через ДКПА непосредственно в легочную артерию.

Двунаправленный кавопульмональный анастомоз имеет несколько преимуществ перед системно-легочными анастомозами. Он не увеличивает объемную нагрузку на желудочек, который, по определению, несет избыточную нагрузку по обеспечению системного и легочного кровотока, не способствует повышению ЛСС, несет в легочную артерию венозную кровь, а не артериально-венозную смесь, уменьшает объем крови, попадающей в правое предсердие. В отличие от классической операции, при ДКПА правая легочная артерия и легочный ствол не разобщены и кровь из ВПВ поступает в оба легких, сохраняется возможность попадания крови из бассейна НПВ в оба легких.

Степень повышения оксигенации артериальной крови после выполнения ДКПА зависит от возраста больного, дополнительных источников кровоснабжения легких и наличия непарного или полунепарного продолжения НПВ в ВПВ. В процессе роста ребенка количество крови, притекающей из системы ВПВ, меняется (44). Так, у новорожденных оно составляет 49% объема циркулирующей крови, у детей в возрасте 2,5 года достигает 55%, а затем с развитием ребенка постепенно уменьшается и после 6 лет составляет 35%. Поэтому клинический эффект ДКПА значительно лучше у детей младшего возраста. У больных с наличием дополнительных источников кровоснабжения легких в виде системно-легочных коллатеральных артерий или сохраненного кровотока через стенозированное устье легочного ствола отмечается более высокий уровень насыщения артериальной крови кислородом. В случаях с непарным или полунепарным продолжением НПВ в ВПВ после выполнения ДКПА наблюдается значительное повышение артериальной сатурации кислородом. Это обусловлено тем, что в процессе оксигенации не участвует только кровь из коронарного синуса и печеночной вены.

В некоторых клиниках ДКПА формируют всем больным с функционально единственным желудочком, рассматривая его как подготовительную стадию лечения (34). ДКПА выполняют детям в возрасте 6–12 мес, а операцию Fontan — в возрасте 2 года. Применение такой схемы позволяет значительно раньше исключить источники объемной перегрузки желудочка и, таким образом, добиться лучшего окончательного результата. Этапное формирование кровообращения по Fontan способствует меньшему изменению геометрии желудочка по сравнению с одностадийным выполнением полной гемодинамической коррекции. Выраженные изменения геометрии желудочка после операции Fontan способствуют снижению сердечного выброса в раннем послеоперационном периоде (45).

Forbes и соавторы (46) установили разницу влияния ДКПА на изменение массы желудочка у пациентов, которым кавопульмональный анастомоз был сформирован в раннем детстве и в старшем возрасте. Если у маленьких детей после выполнения ДКПА наблюдалась явная регрессия массы желудочка, то у подростков эти изменения были малоубедительными.

Одним из самых дискуссионных вопросов является выбор альтернативных решений: оставлять ли выход из правого желудочка через стенозированный клапан легочной артерии или полностью закрыть его? Некоторые авторы отмечают, что у больных с оставленным выходом в легочный ствол течение послеоперационного периода было более тяжелое, чем у тех, которым выход закрывали (34). При сохранении антеградного кровотока чаще отмечали транссудацию в плевральные полости и развитие хилоторакса в позднем послеоперационном периоде (47). Другие констатировали, что больных с дополнительным источником кровенаполнения легких через легочный ствол удавалось быстрее отлучить от механической вентиляции легких и укоротить сроки лечения в отделении интенсивной терапии (48). Эти авторы считают, что сохранение пульсирующего кровотока в легочных артериях предотвращает развитие артериовенозных фистул в легких и системно-легочных коллатералей. Также одной из положительных сторон этого подхода они считают сохранение возможности роста легочных артерий.

У пациентов с сохраненным кровотоком через легочный ствол наблюдается более высокое насыщение артериальной крови кислородом, однако это достигается ценой объемной перегрузки желудочка. Поэтому объем легочного кровотока в каждом случае следует подбирать таким образом, чтобы предотвратить объемную перегрузку желудочка и повышение давления в ВПВ.

Из собственного опыта мы можем отметить, что результаты выполнения ДКПА лучше в группе больных без дополнительного источника кровоснабжения легких через легочный ствол. У таких больных легче протекал ранний послеоперационный период и в большинстве случаев отмечалось хорошее клиническое состояние на протяжении 1 года — 6 лет (49).

Aeba и соавторы (50) считают необходимым оставлять частичный кровоток через легочный ствол у пациентов с низким давлением в ВПВ и недостаточным насыщением артериальной крови кислородом. Miyaji и соавторы (51) установили, что после формирования ДКПА значительно уменьшается количество факторов риска для выполнения операции Fontan (с 1,8 ±1,1 до 0,7±0,8). У пациентов с пульсирующим кровотоком необходимость полной гемодинамической коррекции возникает значительно реже.

Техника выполнения классического анастомоза между ВПВ и правой легочной артерией

Эта операция заключается в анастомозировании ВПВ с дистальным концом правой легочной артерии по типу «конец в бок». Ее выполняют через боковую торакотомию справа. Контроль давления в ВПВ осуществляют через катетер, поставленный в одну из центральных вен. Боковую торакотомию выполняют по IV межреберному промежутку справа. Правую легочную артерию и ее ветви, а также ВПВ тщательно освобождают от окружающих тканей, стараясь не повредить диафрагмальный нерв, проходящий рядом с этими сосудами. Под ветви правой легочной артерии подводят лигатурные петли, которые затягивают во время формирования анастомоза. Сосудистым зажимом пережимают проксимальный конец правой легочной артерии в месте, где она отходит от ствола, и пересекают ее поперечным разрезом. Проксимальный конец правой легочной артерии ушивают непрерывным швом. На некотором расстоянии от места впадения в полую вену перевязывают непарную вену. Заднебоковую поверхность ВПВ отжимают сосудистым зажимом. Непарную вену вскрывают поперек, вблизи от впадения ее в полую вену. Конец непарной вены, который остается со стороны полой вены, вскрывают продольным разрезом с переходом на полую вену. Затем разрез удлиняют на ВПВ в нижнем направлении. Проленовой нитью 6/0 дистальный конец правой легочной артерии анастомозируют с боковой стенкой ВПВ. Для предотвращения сужения соустья переднюю губу лучше сшивать отдельными швами. После окончательного формирования анастомоза ВПВ перевязывают толстой лавсановой нитью в месте соединения ее с правым предсердием.

При выполнении классического кавопульмонального анастомоза важно знать, есть ли дополнительная левая верхняя полая вена (ЛВПВ). Если она имеется и отсутствует связь ЛВПВ с правой верхней полой веной (ПВПВ) посредством плечеголовной вены, выполнение классической модификации кавопульмонального анастомоза чревато возникновением осложнений со стороны головного мозга (52). Если же обе ВПВ соединены между собой крупной плечеголовной веной, можно выполнить анастомоз и перевязать ЛВПВ. Иногда перевязка ЛВПВ может привести к возникновению инфаркта миокарда. Это бывает в тех случаях, когда атрезировано устье коронарного синуса и кровь из вен сердца дренируется в ЛВПВ (53–58).

Техника выполнения ДКПА

Эта операция может быть выполнена с использованием искусственного кровообращения или без него. Мы предпочитаем выполнять ее через срединный доступ в условиях искусственного кровообращения. Мобилизуют легочную артерию и ее долевые ветви с той стороны, где предполагают наложить соустье. Верхнюю полую вену освобождают от перикарда до места впадения в нее левой плечеголовной вены. Канюлируют аорту, ВПВ (высоко) или плечеголовную вену, НПВ. Анастомоз формируют сразу же после начала искусственного кровообращения, на сокращающемся сердце. При наличии ранее выполненного системно-легочного анастомоза его пережимают и отсекают от легочной артерии (рис. 7, *а*). Перевязывают также непарную вену. ВПВ рассекают на 4–5 мм выше кавоатриального соединения (рис. 7, *б*). Головной конец вены анастомозируют с продольным разрезом верхнего края правой легочной артерии, а сердечный — ушивают непрерывным швом (рис. 7, *в*) или закрывают заплатой из аутоперикарда. При наличии системно-легочного анастомоза ВПВ соединяют с легочной артерией в месте отсеченного системно-легочного анастомоза. Мы обычно не канюлируем ВПВ через ее стенку, так как это ограничивает ее подвижность. Перфузию начинаем с одним венозным катетером в правом предсердии. По латеральным сторонам ВПВ накладываем два шва-держалки, которые позволяют избежать перекручивания вены при анастомозировании с легочной артерией. После пересечения ВПВ в ее зияющий просвет вводим венозный катетер и обжимаем вокруг него полую вену турникетом (рис. 7, *г*). Швы-держалки позволяют приблизить вену к разрезу правой легочной артерии. Катетер не мешает выполнению анастомоза. После наложения основной части линии шва удаляем катетер и оставшуюся часть разрезов закрываем отдельными узловыми швами для исключения эффекта кисета и обеспечения возможности роста соустья.

У больных с функционально единственным желудочком сердца, особенно сочетающимся с гетеротаксией и предсердным изомеризмом, часто имеют место аномалии системного и легочного венозного возврата. В этих случаях нередко бывают билатеральные ВПВ и обязательным условием является анастомозирование обеих вен с правой и левой ветвями легочной артерии во избежание перетока венозной крови из правой вены в левую. При наличии АЛА в неонатальном периоде необходимо наложить

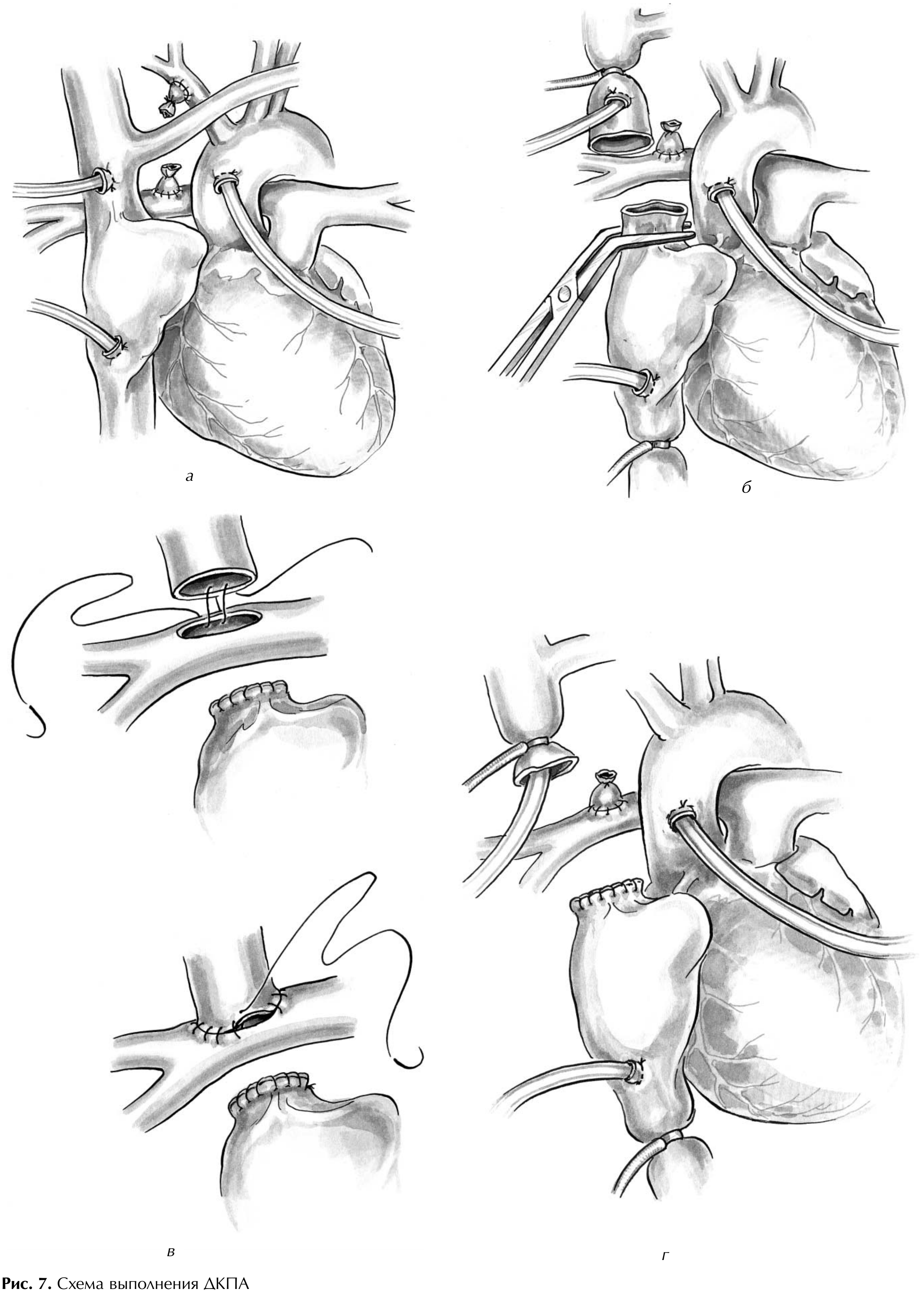


Рис. 7. Схема выполнения ДКПА

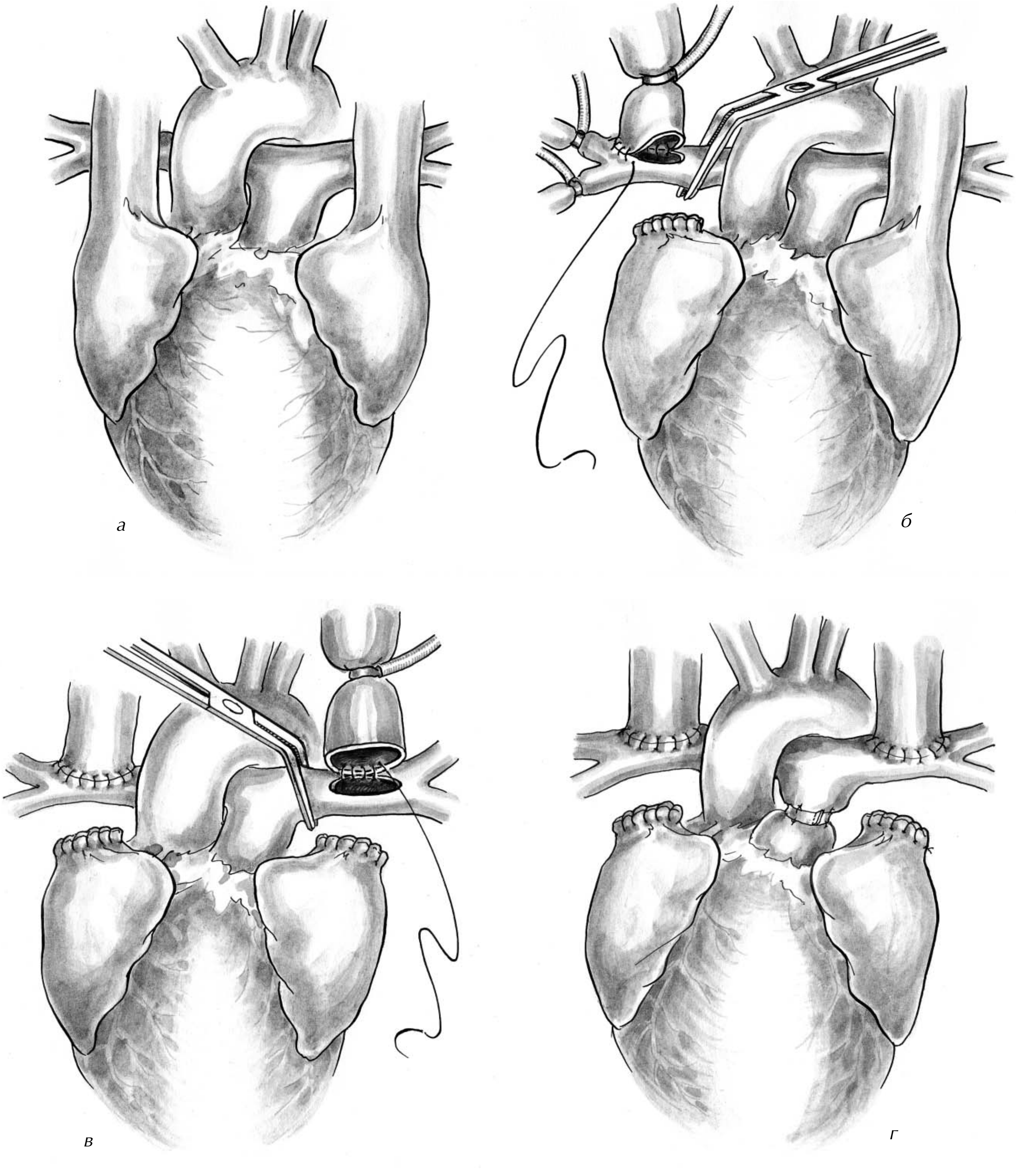


Рис. 8. Двусторонний ДКПА: *а* — билатеральные полые вены при правом предсердном изомеризме; *б* — правая легочная артерия изолирована турникетами и сосудистым зажимом для выполнения правого анастомоза; *в* — выполнение левого анастомоза (тесемки на ветвях легочной артерии не показаны); *г* — главный ствол легочной артерии сужен тесьмой для уменьшения антеградного кровотока под контролем давления в ветвях легочной артерии. Сердечный конец пересеченных полых вен ушит горизонтальным матрацным и (после снятия зажима) обвивным 5/0 проленовым швом

системно-легочный анастомоз. Если имеются СЛА и адекватный легочный кровоток, двусторонний кавопульмональный анастомоз может быть первым вмешательством, которое выполняют в условиях искусственного кровообращения (рис. 8).

В ситуациях, когда ДКПА необходимо сочетать с расширением ДМПП или другими внутрисердечными вмешательствами, операцию выполняют в условиях умеренной гипотермии и кардиоплегии. Первый этап выполняют при сокращающемся сердце, а внутрисердечный — в условиях кардиоплегии.

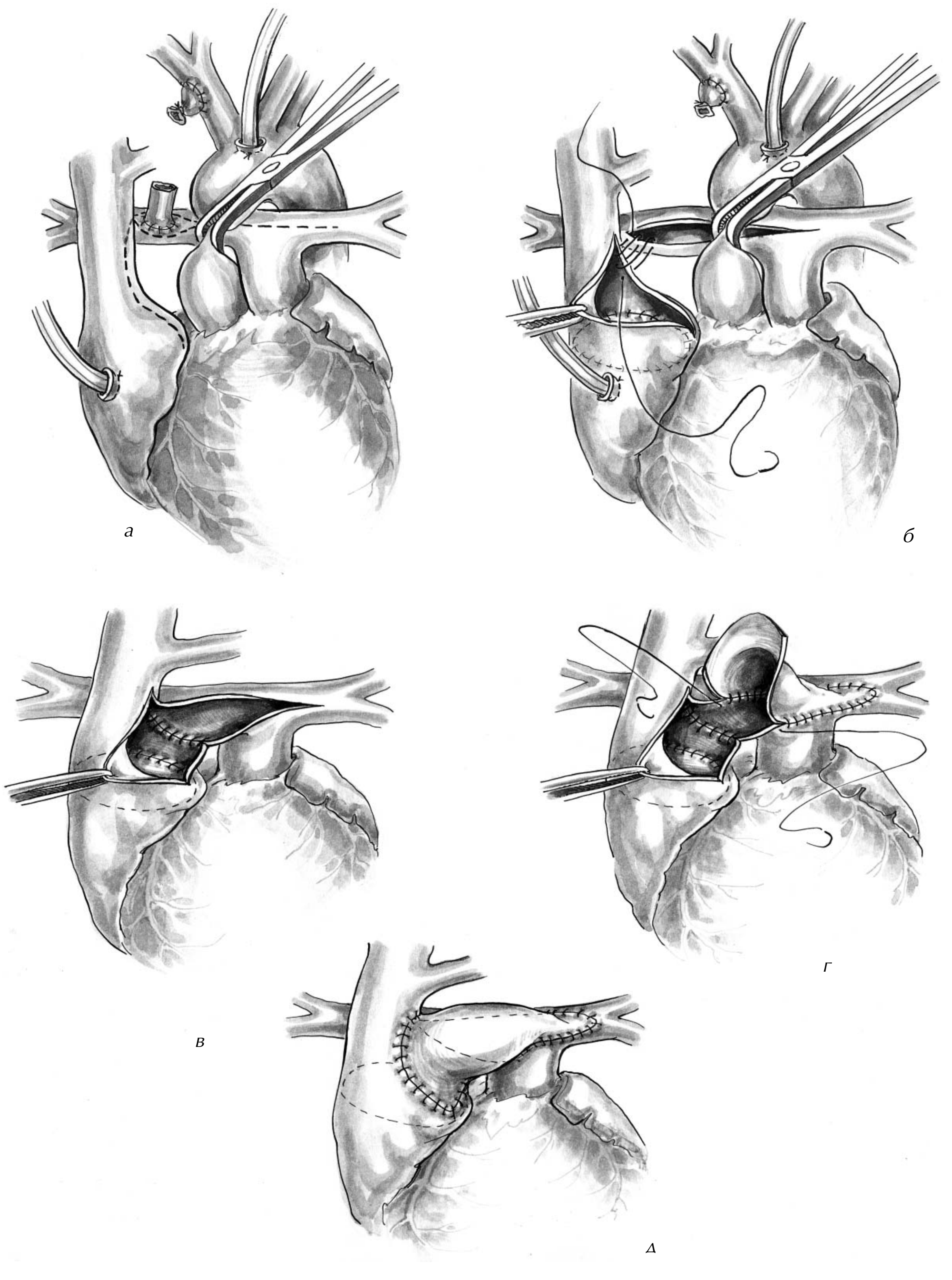


Рис. 9. Схема операции *hemi*-Fontan I

Альтернативным методом создания кавопульмонального соединения является операция, получившая название hemi-Fontan (рис. 9). При этой модификации ВПВ не пересекают и отделяют от правого предсердия заплатой из листового тетрафлюороэтилена. У младенцев применяют два варианта этой операции: *hemi*-Fontan I и *hemi*-Fontan II.

Операция hemi-Fontan I

Бифуркацию легочной артерии максимально выделяют из окружающих тканей и завершают мобилизацию после начала искусственного кровообращения. Системно-легочный анастомоз перевязывают и пересекают. Пациента охлаждают до

18°C, пережимают аорту, вводят кардиоплегический раствор и останавливают кровообращение. Венозную канюлю удаляют из правого предсердия. Верхнюю полую вену открывают в месте ее соединения с правым предсердием (см. рис. 9, *а*). Разрез спиралевидно продолжают кверху вдоль медиального края ВПВ и заканчивают в задней стенке, прилежащей к легочной артерии. Книзу разрез проводят по направлению к артерии синусового узла. Иногда удается избежать ее пересечения. Легочную артерию открывают по передней поверхности от задней стенки ВПВ до места разветвления левой ветви легочной артерии (см. рис. 9, *а*). Через разрез ВПВ и ушка в правое предсердие вшивают соответствующего размера заплату из Gore-Tex 5/0 проленом (см. рис. 9, *б*). Заплата отделяет правое предсердие от кавопульмонального анастомоза. Ее удаляют во время последующей операции Fontan. Задний край разреза кавопредсердного соединения сшивают с нижним краем разреза легочной артерии непрерывным 6/0 проленовым швом (см. рис. 9, *б*). Образовавшееся отверстие (см. рис. 9, *в*) закрывают треугольным лоскутом легочного гомотрансплантата или телячьего перикарда, обработанного с помощью декальцинирующей технологии. С крайней левой точки разреза начинают 6/0 проленовый шов и завершают его в области кавопредсердного соединения (см. рис. 9, *г, д*). Далее реканюлируют правое предсердие и после удаления воздуха из сердца возобновляют искусственное кровообращение и начинают согревание.

Операция hemi-Fontan II

В отличие от описанной выше техники, легочную артерию открывают от корня до корня, а разрез ВПВ по медиальному краю выполняют от основания безымянной вены через кавоатриальное соединение на ушко правого предсердия (рис. 10, *а*). Задний край разреза ВПВ—правое предсердие сшивают с нижним краем легочной артериотомии 6/0 проленовым непрерывным швом (рис. 10, *б*). Этот маневр обеспечивает широкое сообщение между ВПВ и легочной артерией. Выкраивают большую треугольную заплату из стенки гомолегочной артерии или телячьего перикарда для расширения бифуркации. Начиная с левого угла разреза заплату пришивают к краям артериотомии, передней стенке ВПВ и ушка правого предсердия (рис. 10, *в, г*). Передний край анастомоза выполняют 5/0 проленовым швом. Данная методика создает наиболее широкое соустье ВПВ с легочной артерией.

При достаточно широкой легочной артерии у детей старшего возраста применяют старый вариант операции *hemi*-Fontan. Она предусматривает анастомозирование с правой легочной артерией не только головного, но и сердечного конца ВПВ. Последний подшивают к нижнему краю правой легочной артерии. Устье ВПВ со стороны предсердия закрывают заплатой из Gore-Tex (рис. 11, *а*). После операции *hemi*-Fontan упрощается выполнение полной коррекции гемодинамики. Исчезает вероятность повреждения синусового узла во время наложения анастомоза между культей ВПВ и легочной артерией в условиях спаечного процесса, а также укорачивается продолжительность повторного вмешательства. Во время завершающей операции тотального кавопульмонального соединения остается удалить заплату и сформировать туннель внутри предсердия.

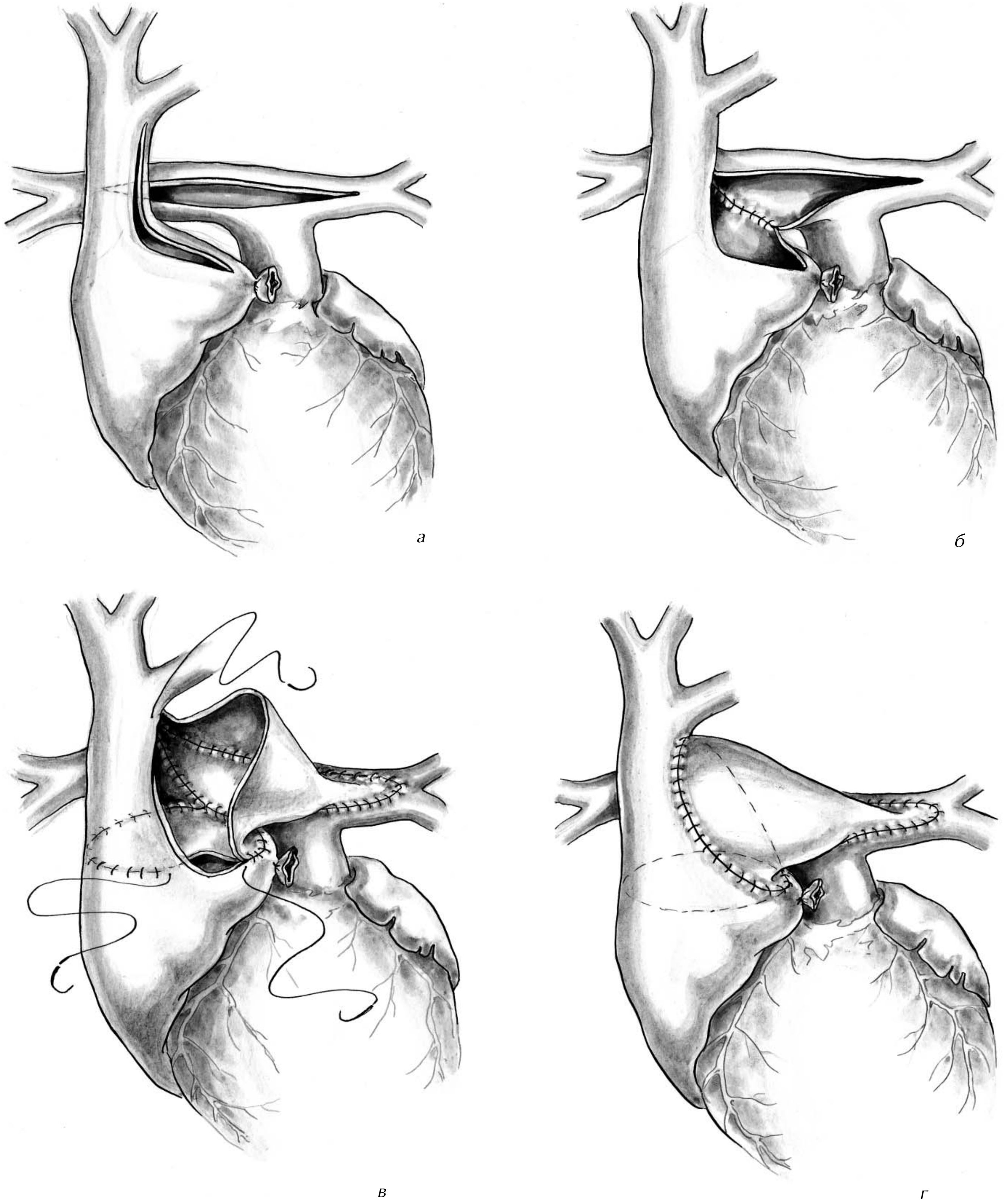
При наличии локального сужения правой легочной артерии в месте ранее наложенного системно-легочного анастомоза некоторые хирурги применяют модификацию операции *hemi*-Fontan, предусматривающую разделение правой легочной артерии, и анастомозирование ее дистального конца с латеральной стенкой ВПВ, а проксимального — с медиальной (рис. 11, *б*).

Двунаправленный кавопульмональный анастомоз можно выполнять без применения искусственного кровообращения. В этих случаях используют временное шунтирование крови из ВПВ в правое предсердие с помощью двух венозных канюль, соединенных между собой Y-образным коннектором. Операцию осуществляют в условиях гепаринизации больного.

Непосредственные и отдаленные результаты ДКПА

Результаты операций по формированию различных модификаций кавопульмонального анастомоза зависят от многих факторов, в частности, от возраста, в котором было предпринято вмешательство, анатомической формы порока, оперативной техники и т.д. Кавопульмональный анастомоз должен быть выполнен идеально, без возникновения «эффекта кисета» и градиента давления (рис. 12).

В клиниках, где применяли операцию по формированию классического анастомоза между ВПВ и правой легочной артерией (60–62), госпитальная летальность составляла 1–6%. По данным авторов из детского госпиталя в г. Торонто, 5-летняя выживаемость больных с классическим кавопульмональным анастомозом составила 84,9%, а



а *б*

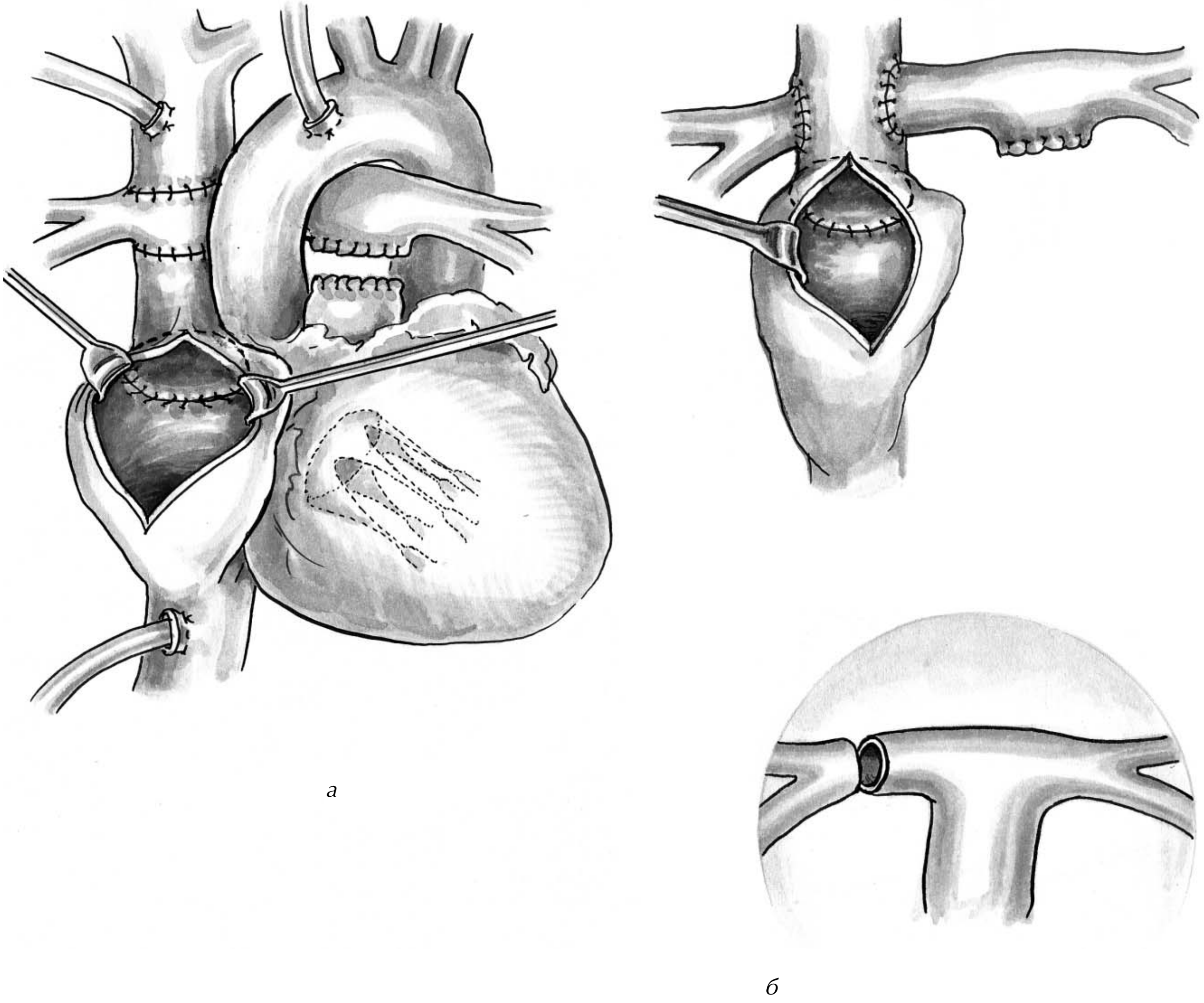
в *г*

Рис. 10. Техника выполнения операции *hemi*-Fontan II

15-летняя — 61,7%. Адекватное функционирование анастомоза со времени его формирования до следующей паллиативной операции на протяжении 5 лет наблюдали у 61,1% больных, а на протяжении 10 лет — у 31,8%.

Основной причиной ухудшения состояния в отдаленном периоде после этого вмешательства является снижение легочного кровотока, что приводит к усилению гипоксемии и полицитемии (63, 64). К важным факторам, ухудшающим легочный кровоток, следует отнести:

- уменьшение соотношения притока венозной



а

б

Рис. 11. Схема операции *hemi*-Fontan у детей старшего возраста: *а* — с разделением ВПВ; *б* — с разделением правой легочной артерии

крови из верхней половины туловища в результате роста ребенка;

- развитие коллатеральных венозных сосудов, соединяющих ВПВ с НПВ и левым предсердием;
- развитие артериовенозных фистул в правом легком;
- разобщенность легочных артерий;
- реканализацию перевязанного соустья ВПВ с правым предсердием.

Госпитальная летальность после выполнения ДКПА, по данным различных авторов, находится в пределах 4,9% — 11,2% (34, 49, 65). Формирование ДКПА связано с повышенным риском летального исхода или недостаточности анастомоза в раннем послеоперационном периоде у пациентов со средним давлением в легочной артерии 18 мм рт. ст.; в случаях, когда операция выполняется в

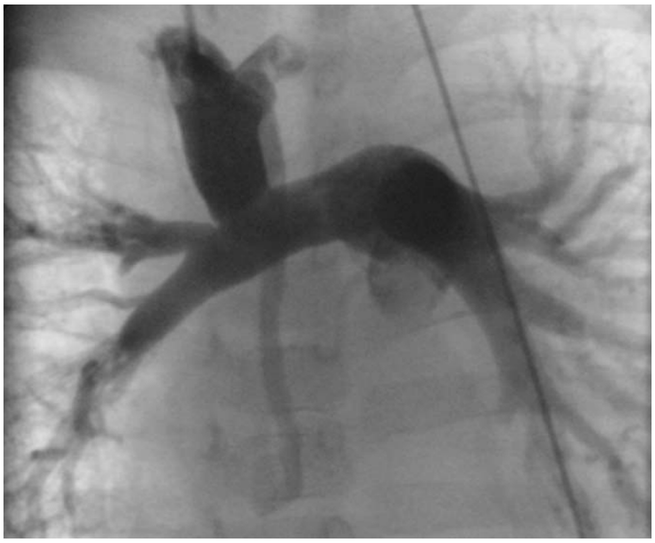


Рис. 12. Ангиограмма, демонстрирующая качественно выполненный кавопульмональный анастомоз

младенческом возрасте (младше 2 мес); при аномальном дренировании легочных вен; при гетеротаксии; у пациентов с выраженной недостаточностью AV-клапанов (50, 65, 66). Reddy и соавторы (65), проанализировав собственный опыт выполнения ДКПА у 120 пациентов, обнаружили, что значительными факторами риска недостаточности анастомоза в раннем послеоперационном периоде являлись возраст пациента младше 1 мес, продолжительное искусственное кровообращения и повышенное ЛСС. Актуарная выживаемость пациентов через 1 год и 2 года после формирования ДКПА, включая госпитальную смертность, составила у них 91% и 88% соответственно.

Наш опыт выполнения ДКПА у первых 92 больных показал, что госпитальная летальность в значительной степени зависела от анатомической формы одножелудочкового сердца. Летальных исходов не было среди пациентов с двуприточным левым желудочком и с синдромом гипоплазии правого желудочка. Почти одинаковая степень риска была в группах больных с АТК и двуприточным правым желудочком (соответственно 11,1 и 11,5%), а максимальная — при неопределенном типе ЕЖС (22,2%). Большое количество осложнений и летальных исходов в группе больных с неопределенным ЕЖС объясняется тем, что в нее вошли наиболее тяжелые пациенты с точки зрения дооперационного состояния и сложности анатомии. Из 18 пациентов с неопределенным типом ЕЖС у 8 (44,4%) наблюдалось атипичное впадение системных вен, у 3 (16,7%) имелась недостаточность общего AV-клапана, еще у 3 (16,7%) — гипоплазия легочных артерий и у 2 (11,1%) ЕЖС сочетался с ТАДЛВ.

Некоторыми авторами установлено, что вскоре после наложения ДКПА образуются коллатерали, соединяющие ВПВ с НПВ (64, 67, 68). Иногда развивается коллатеральное сообщение между ВПВ и легочными венами или левым предсердием (рис. 13). Эти факторы способствуют уменьшению легочного кровотока и снижению насыщения артериальной крови кислородом.

К настоящему времени имеется достаточное количество исследований по изучению влияния ДКПА на развитие легочных артерий и легочный кровоток. Так, Mendelsohn и соавторы (69) по данным ангиокардиографических исследований, проведенных до операции и в среднем через 17,6 ± 1,6 мес после операции, не установили существенных изменений размеров легочной артерии на стороне формирования анастомоза, однако отметили значительное уменьшение размеров легочной артерии на стороне, противоположной анастомозу. Уменьшение легочно-артериального индекса через некоторое время после выполнения ДКПА отмечают Penny и соавторы (70). Они связывают этот феномен с абсолютным уменьшением кровотока по легочным артериям и отсутствием систолического расширения легочных артерий. В противоположность этим данным, Reddy и соавторы (71) сообщают, что легочно-артериальный индекс не претерпевает существенных изменений в отдаленные сроки после выполнения ДКПА и этот фактор не влияет на результаты последующей операции Fontan. Seliem и соавторы (72), изучая легочное кровообращение после формирования ДКПА, выявили симметричное распределение крови в обоих легких только у 27% обследованных больных. Среди пациентов с нарушенным распределением кровотока в легких почти всегда наблюдали преобладание потока крови в правое легкое. Они также установили, что ДКПА обеспечивает 42,3% легочного кровотока и почти 2/3 крови, поступающей через анастомоз, направляется в ипсилатеральное легкое. Некоторые авторы отмечают, что у пациентов, которым выполнен билатеральный ДКПА, в отдаленном периоде существует риск ухудшения состояния и смертельного исхода вследствие тромбоза легочной артерии (рис. 14) (73, 74).

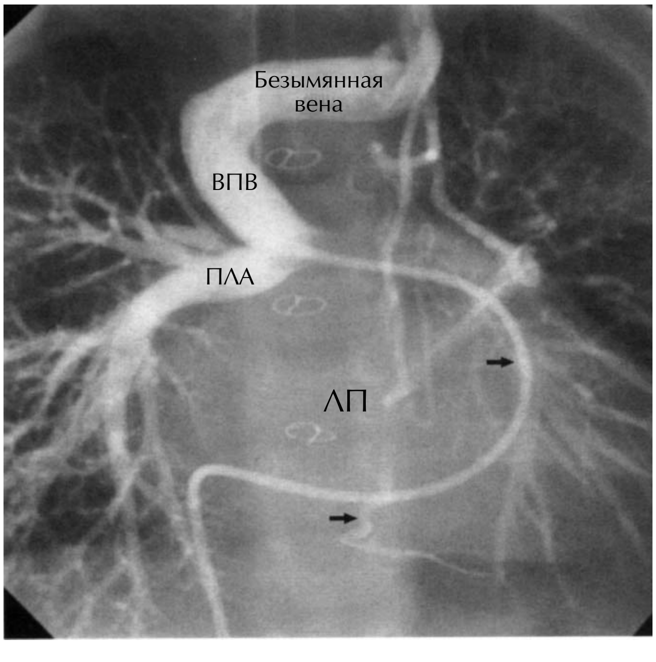


Рис. 13. Системные венозные коллатерали, дренирующиеся в левое предсердие после создания кавопульмонального анастомоза. Левая легочная артерия не заполняется из-за антеградного кровотока через легочный ствол. Катетер проведен в безымянную вену через выводной тракт правого желудочка. Два венозных сосуда (показаны стрелками) дренируются в левое предсердие (ВПВ — верхняя полая вена, ПЛА — правая легочная артерия, ЛП — левое предсердие)

В последнее время все больше авторов предлагают операцию по формированию ДКПА в сочетании с сохраненным пульсирующим кровотоком через легочный ствол рассматривать как окончательное вмешательство при одножелудочковом сердце, так как она обеспечивает хорошее состояние пациентав на протяжении многих лет (75, 76). Отдаленные результаты этого вмешательства несущественно хуже, чем после операции Fontan. Так, по некоторым данным, 20-летняя выживаемость пациентов после создания кавопульмонального анастомоза составляет 56 ± 5%, в то время как среди пациентов, перенесших операцию Fontan, — 65 ± 8% (77). Но, по нашему мнению, выживаемость является не единственным критерием оценки результатов хирургического лечения данного контингента больных. Имеет значение также функциональное состояние пациентов: оно лучше после полной коррекции гемодинамики.

Одним из последствий кавопульмонального анастомоза у пациентов с функционально единственным желудочком сердца является развитие артериовенозных фистул легких (рис. 15).

Известно, что у младенцев и детей изначально в легких существуют артериовенозные соединения, которые при определенных обстоятельствах могут развиваться и приводить к клинически значимому шунтированию крови справа налево (78). Отмечено, что артериовенозные фистулы развиваются после формирования классического анастомоза между ВПВ и правой легочной артерией, после формирования кавопульмонального анастомоза у пациентов с дренированием НПВ в ВПВ через непарную или полунепарную вену (после операции Kawashima), а также после выполнения операции Fontan у пациентов с синдромом полисплении (22, 64, 79—105). Поскольку у пациентов с артериовенозными фистулами после операции исключено попадание крови из печеночной вены в одно или оба легких, возникло предположение, что в печени вырабатывается вещество, предотвращающее развитие этого осложнения (93, 96, 101).

Одним из факторов, способствующих снижению легочного кровотока после кавопульмонального анастомоза, является развитая сеть системно-легочных артериальных коллатералей (рис. 16), которая обнаружена у 59% больных после операции (164). Большинство артериальных коллатеральных артерий отходит от подключичных артерий, внутренних грудных артерий и от *truncus thyrocervicalis*. Перекрытие больших коллатеральных артерий перед операцией Fontan снижает летальность и частоту послеоперационных осложнений, особенно длительной экссудации (279, 280).

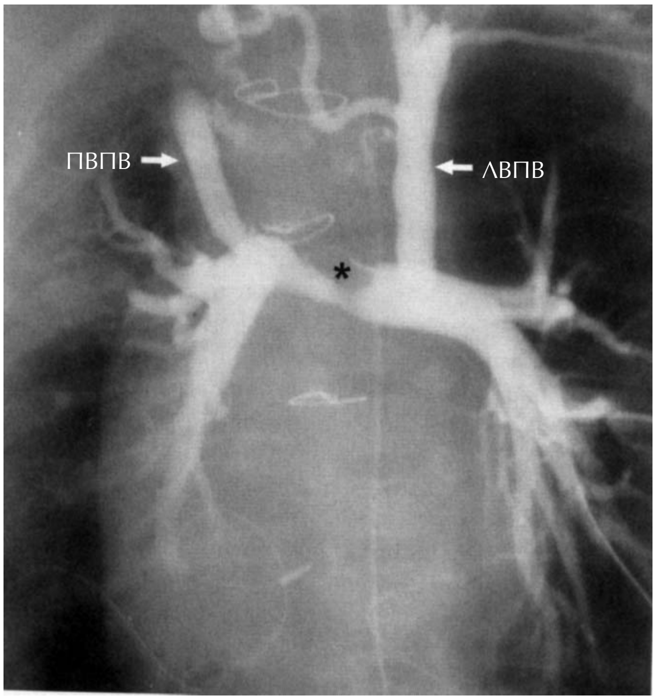


Рис. 14. Билатеральный ДКПА. Формируется тромб (звездочка) в месте слияния легочных артерий

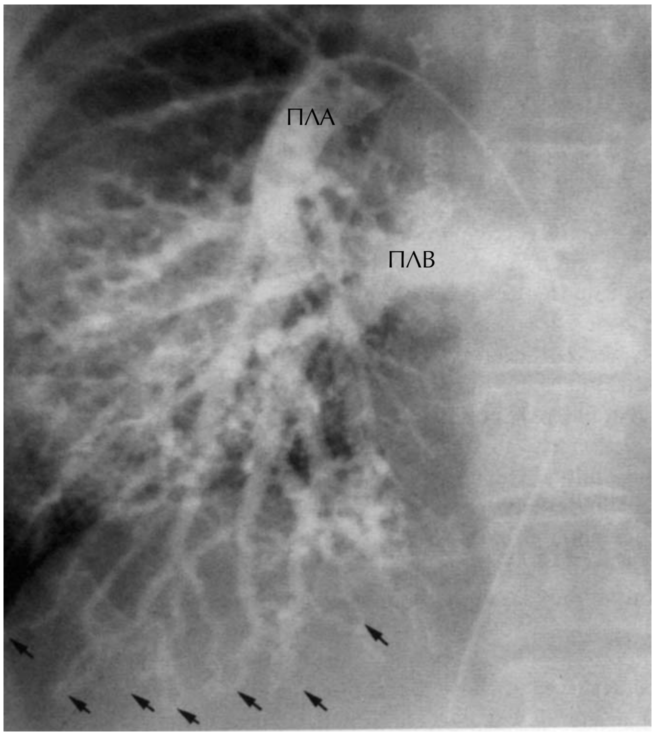


Рис. 15. Легочные артериовенозные шунты после ДКПА. Контрастное вещество введено в правую легочную артерию. Прямые артериовенозные анастомозы (показаны стрелками) на периферии легкого (ПЛА — правая легочная артерия, ПЛВ — правая легочная вена)

Таким образом, кавопульмональний анастомоз занимает существенное место в лечении аномалий сердца с функционально единственным желудочком. Он используется в качестве первого этапа ге-

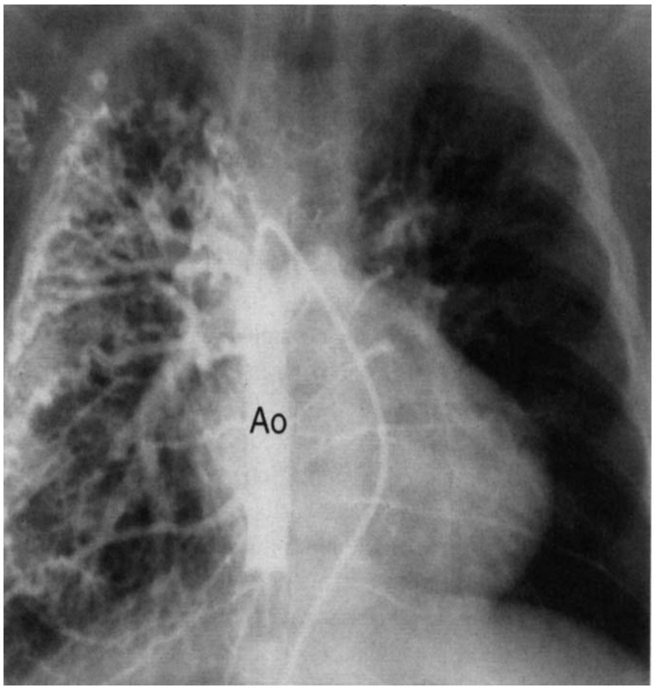


Рис. 16. Системно-легочные артериальные коллатерали после ДКПА. Множестово мелких коллатералей, исходящих из бронхиальных артерий и плевры (Ао — нисходящая аорта)

модинамической коррекции или как окончательное вмешательство у пациентов с наличием существенных факторов риска операции Fontan.

Гемодинамическая коррекция по Fontan

В отличие от паллиативных вмешательств, коррекция гемодинамики «в обход правого желудочка» решает основную задачу — разобщение системного и легочного кругов кровообращения. При этом исключается возможность смешивания венозной и артериальной крови, а также нормализуется ее насыщение кислородом в большом круге, что приводит к исчезновению симптомов гипоксемии. Кроме того, уменьшается объемная перегрузка единственного желудочка и приостанавливается расширение его полости.

В результате операции Fontan возникает новый тип кровообращения — без участия правого желудочка. Механизмы, осуществляющие кровоток по легким при таком типе кровообращения, в настоящее время недостаточно изучены. Вероятнее всего, он поддерживается за счет повышения правопредсердного давления (с участием правого предсердия как насосной камеры или без него), изменения внутригрудного давления при акте дыхания и образования возможного интервала для опорожнения легочных вен, что создает условия для исчезновения чрезлегочного градиента (106, 107).

Показания к операции и критерии отбора больных

В 1977 г. Choussat и соавторами (31) был проведен анализ результатов операции Fontan у разной категории больных определены критерии, влияющие на хирургический риск полной коррекции гемодинамики в обход правого желудочка. Риск операции повышается у больных:

- в возрасте младше 4 лет и старше 15 лет;
- при нарушениях ритма сердца в виде полной AV-блокады или мерцательной аритмии;
- с нетипичным впадением системных и легочных вен;
- с увеличенным объемом правого предсердия;
- с повышенным средним давлением в легочной артерии (> 15 мм рт. ст.);
- с повышенным ЛСС (> 4 ед/м^2);
- при отношении диаметра легочного ствола к диаметру аорты < 0,75;
- при фракции выброса желудочка менее 60%;
- с недостаточностью AV-клапана;
- при наличии вредных последствий ранее выполненного системно-легочного анастомоза.

Как показали дальнейшие исследования, только около 30% больных с одножелудочковым сердцем отвечают идеальным условиям для операции Fontan (33). В остальных случаях существует тот или иной фактор риска, а в некоторых и по нескольку, которые могут оказать влияние на результат операции.

В настоящее время абсолютным противопоказанием является лишь повышенное ЛСС (выше 4 ед/м^2) и сниженная сократимость желудочка.

Повышенное давление в легочной артерии не всегда может быть противопоказанием к выполнению операции Fontan. Если повышенное давление сопровождается высоким ЛСС, гемодинамическая коррекция обречена на неудачу. Невысокое ЛСС сохраняет возможность успешного результата операции при условии, что оперативное лечение будет проводиться поэтапно (108). В качестве предварительного этапа выполняют суживание легочного ствола и формируют ДКПА.

Исходя из собственного опыта, мы считаем, что гемодинамическую коррекцию возможно выполнить у больных с гиперволемической формой легочной гипертезии, т. е. в случаях, когда величина среднего давления в легочной артерии не превышает 60% системного давления. Среди нашего контингента было трое больных, у которых среднее давление в легочной артерии было выше 15 мм рт. ст. Все они успешно перенесли операцию Fontan.

У них была гиперволемическая форма легочной гипертензии и ЛСС находилось в пределах 1,2–2 ед/м^2. У двоих пациентов операция Fontan была выполнена в один этап, у одного — в два этапа.

Вопрос о противопоказаниях у пациентов с наличием сужений легочных артерий решается в зависимости от характера сужений и возможности их устранения оперативным путем. Fontan-коррекция не показана больным с резкой гипоплазией легочных артерий на всем протяжении. Локальные сужения возможно устранить путем пластической реконструкции, которую выполняют во время подготовительного этапа или во время операции Fontan. На подготовительном этапе пластику сужений лучше сочетать с формированием ДКПА.

В настоящее время гипоплазия легочного ствола не является противопоказанием к полной гемодинамической коррекции, как считалось раньше. Это связано с тем, что раньше использовали модификации, которые предусматривали соединение предсердия с легочным стволом.

Nakata и соавторы (109), придавая большое значение размерам легочных артерий в определении показаний к операции Fontan, считают необходимым определение индекса легочных артерий. С этой целью раздельно вычисляют площадь поперечного сечения каждой легочной артерии по формуле:

$$\text{ППС} = \frac{\pi(\text{DЛА}^2)}{2\text{k}},$$

где ППС — площадь поперечного сечения (мм^2), DЛА — диаметр правой или левой легочной артерии (мм) проксимальнее места разветвления на долевые ветви, измеренный по ангиокардиограмме в переднезадней проекции; k — коэффициент поправки на ангиокардиографическое увеличение.

Легочно-артериальный индекс определяют по формуле:

$$\text{ИЛА} = \frac{\text{ППС}_{\text{пла}}\,(\text{мм}^2)+\text{ППС}_{\text{лла}}(\text{мм}^2)}{\text{ППТ}\,(\text{м}^2)},$$

где ИЛА — индекс легочных артерий; ППС$_{\text{пла}}$ — площадь поперечного сечения правой легочной артерии; ППС$_{\text{лла}}$ — площадь поперечного сечения левой легочной артерии; ППТ — площадь поверхности тела.

Авторы определили нормальную величину индекса легочных артерий, которая составляет 330±30 мм^2/м^2. Они также показали, что безопасной величиной индекса для выполнения операции Fontan является величина больше 250 мм^2/м^2. Girod и соавторы (110) не выявили значительной разницы в летальности между пациентами, у которых индекс легочных артерий превышал 250 мм^2/м^2, и теми, у кого он был меньше. Не смогли установить значимость индекса Nakata и другие исследователи (111, 112). Они подчеркивают, что для кровообращения по Fontan более значимым является сопротивление, которое возникает на прекапиллярном и посткапиллярном уровнях.

Senzaky и соавторы (113), изучая влияние величины индекса легочных артерий на послеоперационную гемодинамику у пациентов, перенесших операцию Fontan, не нашли коррелляции между индексом Nakata и ЛСС (113), но установили корреляцию между индексом легочных артерий и комплайнсом легочных сосудов. Их исследования показали, что плохая растяжимость легочных сосудов влияла на повышение центрального венозного давления после операции. Они также установили взаимосвязь между малыми размерами легочных артерий и худшими показателями гемодинамики в послеоперационном периоде.

В последнее время для определения степени гипоплазии легочных артерий стали применять индекс нижнедолевых легочных артерий (65, 114). Нормальная величина этого показателя составляет 120±30 мм^2/м^2. Считается, что этот индекс более достоверно отражает развитость сосудистого русла легких.

Kawahira и соавторы (115) считают, что наиболее информативным показателем, отражающим пропускную способность сосудистого ложа легких у пациентов с одножелудочковым сердцем, является диаметр легочных вен. Они предлагают вычислять индекс легочных вен, который основан на том же принципе, что и индекс Nakata. Разница состоит в том, что вместо суммарного поперечного сечения легочных артерий вычисляют сумму поперечного сечения легочных вен. Диаметр легочных вен измеряют проксимально от входа их в предсердие в позднюю фазу легочной артериографии. По их данным, у пациентов, которые успешно перенесли операцию по формированию ДКПА, индекс легочных вен составлял 361 ± 153 мм^2/м^2, а в случаях неудовлетворительного результата операции — 275 ± 60 мм^2/м^2. Среди пациентов, перенесших операцию Fontan, эти показатели были больше 275 мм^2/м^2 и 137 мм^2/м^2 соответственно. Эти авторы также предлагают новую формулу вычисления индекса ЛСС:

$$\text{ЛСС} = \frac{100 \cdot (\text{mРЛА} - \text{mРЛП})}{\text{ИЛВ}},$$

где mРЛА — среднее давление в легочной артерии;
mРЛП — среднее давление в левом предсердии;
ИЛВ — индекс легочных вен.

Они установили, что для пациентов, которые успешно перенесли операцию Fontan, этот индекс был меньше 2 мм рт. ст./мм^2/м^2, а с плохим результатом операции — 4,4 мм рт. ст./мм^2/м^2.

Размеры правого предсердия, а также наличие нарушений ритма отнесены к факторам риска в связи с тем, что в прошлом использовали модификации операции Fontan, при которых правое предсердие выполняло функцию насоса, нагнетающего кровь в легочное русло. Поэтому результат операции зависел от сократительной способности правого предсердия. Применение модификации с исключением правого предсердия в качестве насоса в виде полного кавопульмонального соединения (32), а также использование двухкамерных водителей ритма в случаях нарушения ритма позволяет пренебрегать этими критериями.

Серьезным фактором риска у кандидатов на операцию Fontan является наличие умеренной или выраженной недостаточности AV-клапанов. Почти у всех больных с одножелудочковым сердцем она сочетается с ухудшением сократительной функции миокарда. В большинстве случаев недостаточность клапана возникает вследствие дилатации доминирующего желудочка (31, 33, 98, 116–118). Существовали предположения, что выполнение ДКПА может способствовать уменьшению обратного тока на AV-клапане, так как вследствие этого уменьшается объемная перегрузка желудочка (15, 119–128). К сожалению, несмотря на уменьшение объемной нагрузки, недостаточность AV-клапана прогрессирует и ухудшает результат операции.

Из числа больных, которым мы выполняли операцию Fontan, умеренная недостаточность AV-клапана зарегистрирована в 2 случаях. В одном из них она сочеталась со сниженной фракцией выброса левого желудочка. Оба больные умерли в раннем послеоперационном периоде от сердечно-сосудистой недостаточности.

Возраст больных не является противопоказанием к выполнению операции Fontan. Теоретически операцию Fontan невозможно выполнить лишь в течение первого года жизни. Это связано с повышенным ЛСС в этом возрасте. Детям старше 1 года коррекция гемодинамики возможна, но ее проведение очень рискованно в связи с трудностями регулирования гомеостаза у маленьких детей в раннем послеоперационном периоде. Значительно легче контролировать послеоперационный период у детей старше 4 лет. Поэтому желательно дать возможность ребенку пережить этот критический период с помощью паллиативных операций.

У взрослых пациентов (старше 20 лет) вследствие гипоксических изменений стенки легочных сосудов могут возникать процессы, которые влияют на повышение ЛСС. Также прогрессируют изменения в миокарде желудочка, приводящие к уменьшению его сократимости. Эти факторы не могут не влиять на результаты операции Fontan у взрослых пациентов, поэтому возраст от 4 до 15 лет считается оптимальным для ее выполнения. Но это не значит, что у пациентов до 4 лет или после 15 лет невозможно добиться положительного результата операции Fontan. Успех зависит от показателей сократительной способности желудочка и ЛСС.

Идеальными кандидатами на операцию Fontan являются пациенты с ЛСС меньше 2 ед/м^2 по Wood и средним давлением в легочной артерии меньше 15 мм рт. ст. (129). У больных с ЛСС больше 4 ед/м^2 очень высок риск возникновения в послеоперационном периоде малого сердечного выброса и венозной гипертензии. До операции трудно предсказать обратимость повышенного сопротивления, даже если отмечается положительная кислородная проба, выполненная во время зондирования.

Повышение давления в легочной артерии может быть связано с увеличенным легочным кровотоком или с повышенным конечно-диастолическим давлением в левом желудочке (КДДЛЖ). Mayer и соавторы (108) в своих исследованиях установили, что само по себе повышенное давление в легочной артерии не является фактором риска. Однако пациентам, у которых оно больше 20–25 мм рт. ст., показано предварительное лечение, направленное на уменьшение легочного кровотока или на улучшение функции желудочка.

Снижение систолической и диастолической функции желудочка значительно увеличивает риск коррекции по Fontan (108, 130). Она противопоказана при фракции выброса меньше 45% или КДДЛЖ больше 10 мм рт. ст. Дисфункция желудочка может быть связана с его объемной перегрузкой или обструкцией на выходе в системный круг кровообращения.

У пациентов с одножелудочковым сердцем определить функцию желудочка довольно сложно. Параметры функции желудочка в случаях с доминирующим левым желудочком сравнивают с показателями, которые отражают функцию левого желудочка при бивентрикулярной физиологии кровообращения и в случаях с доминирующим правым желудочком. Существенное значение для определения сократимости желудочка у пациентов до и после операции имеет оценка локального движения стенок (131—143). Graham и Johns (133) установили, что фракция выброса у кандидатов на операцию Fontan должна быть $\geq 50\%$, но в случаях, когда она меньше этой величины, необходимо оценить конечно-систолическое напряжение сердечной мышцы и ее сократительную способность на всех участках доминирующего желудочка.

Не являются надежными существующие методики по оценке диастолической функции желудочка и его комплайнса. Очевидно лишь то, что у пациентов без признаков объемной перегрузки и с конечно-диастолическим давлением, превышающим 12 мм рт. ст., выполнять операцию Fontan нецелесообразно.

Не существует единственного или нескольких факторов, которые позволили бы автоматически исключить пациента как кандидата на операцию Fontan. У некоторых пациентов с ЕЖС по левому типу сократительная функция желудочка может восстанавливаться после конверсии желудочка в кровообращение Fontan (137). С помощью эхокардиографических исследований Sluysmans и соавторы установили, что объём желудочка у пациентов с двуприточным левым желудочком и АТК перед операцией Fontan в 2—3 раза больше нормальной величины (138). У пациентов, которым выполняли ДКПА или операцию Fontan в возрасте младше 10 лет, после операции уменьшались объём доминирующего желудочка и напряжение его стенки. Также улучшались функция желудочка и сократительная способность миокарда, в то время как у пациентов, оперированных после 10 лет, улучшение функции левого желудочка было незначительным. Авторы установили, что послеоперационная функциональная способность желудочка была обратно пропорциональна возрасту и насыщению крови кислородом в аорте до операции.

Характерными для одножелудочкового сердца являются локальные нарушения движения миокардиальной стенки. Kurotobi и соавторы (138) считают, что причиной нарушений систолической функции является наличие рудиментарной камеры. Их исследования показали, что локальные нарушения сократимости стенки связаны с асинхронным сокращением рудиментарной и доминирующей желудочковых камер. Существуют и другие факторы, которые ухудшают сократимость миокарда. К ним относятся первичные нарушения организации мышечных волокон, нарушения проводимости в желудочках, фиброз миокарда вследствие хронической перегрузки объёмом и давлением и др.

Seliem и соавторы (144) установили взаимосвязь неудовлетворительных результатов операции Fontan и величины массы левого желудочка. В связи с этим для предотвращения гипертрофии миокарда рекомендуют раннюю физиологическую коррекцию и применяют на этапах хирургического лечения системно-легочные анастомозов с небольшим шунтированием. Graham и Johns (131) установили, что пациенты, у которых масса желудочка превышает 200% нормы, не могут быть кандидатами на операцию.

Наиболее частой формой ЕЖС, при которой гипертрофия желудочка сказывается на результате операции, является двуприточный левый желудочек с ТМА после суживания легочного ствола (144—158). Размеры ДМЖП в этих случаях обычно меньше диаметра корня аорты, поэтому гипертрофия миокарда способствует обструкции выхода в аорту из доминирующей левожелудочковой камеры (146, 150). Этот фактор может быть нейтрализован путём этапого лечения — наложения ДКПА и устранения обструкции выхода в аорту путем примения процедуры Damus—Kaye—Stansel или расширения ДМЖП (159).

Для отбора кандидатов на операцию Fontan Mair и соавторы (35) предлагают индекс, который отражает сочетание основных факторов, влияющих на исход коррекции. Ими являются ЛСС, конечно-диастолическое давление в желудочке и соотношение величин легочного и системного кровотоков.

$$\text{Индекс} = \frac{\text{ЛСС} + \text{КДДЖ}}{\text{Qл} + \text{Qc}},$$

где КДДЖ — конечно-диастоличекое давление в желудочке, ЛСС, Qл — объем легочного кровотока, Qc — объем системного кровотока.

Учет этого индекса позволил прогнозировать величину давления в правом предсердии после операции и за счет отбора больных добиться снижения операционной летальности до 5 %.

Еще одним из показателей, позволяющих прогнозировать исход операции Fontan, является величина чрезлегочного градиента давления (разница между средним давлением в легочной артерии и средним давлением в левом предсердии). Зависимость степени риска операции Fontan от основных показателей, отображающих состояние легочного кровотока, представлена в табл. 1.

Некоторые авторы предлагают дополнить вышеперечисленные факторы риска еще одним.

Таблица 1. Зависимость степени риска операции Fontan от некоторых показателей, отражающих состояние легочного кровотока

Показатель	**Степень риска**		
	малая	**средняя**	**высокая**
ЛСС (Wood), ед/м^2	< 2,0	2–3	> 3
Среднее давление в легочной артерии, мм рт. ст.	< 12	13–15	> 15
Чрезлегочный градиент, мм рт. ст.	5	5–10	> 10

Этим фактором является величина кровотока через аортолегочные коллатерали (160–162). Наличие аортолегочных коллатералей встречается у 59–84% претендентов на операцию Fontan (162–164).

После выполнения операции Fontan через аортолегочные коллатерали кровь из аорты шунтируется в легочные артерии, в результате чего может возникать объемная перегрузка единственного желудочка, а также оставаться повышенными легочный кровоток и давление в легочной артерии, что способствует увеличению чрезлегочного градиента давления.

Spicer и соавторы (162) установили, что у больных со значимыми аортолегочными коллатералями, выявленными во время катетеризации сердца, после операции Fontan отмечалась длительная транссудация в плевральные полости.

McElhinney и соавторы (164) приводят противоположные данные. Они отмечают, что у пациентов с наличием значимых аортолегочных коллатералей продолжительность транссудации после операции Fontan была значительно меньше по сравнению с теми, у кого они отсутствовали.

Среди аномалий сердца с функционально единственным желудочком существует порок, при котором ведущей патологией является *гипоплазия правого желудочка*. Показания к выбору метода хирургического лечения при этом зависят от степени гипоплазии правого желудочка, которая определяется величиной конечно-диастолического объема правого желудочка, соотношением линейных размеров приточного и выводного отделов, а также диаметром трехстворчатого клапана (165). Считается, что в случаях умеренной гипоплазии правого желудочка, при которой конечно-диастолический объем составляет в среднем 70% возрастной нормы, а соотношение приточного и выводного отделов больше 0,73, после выполнения радикальной коррекции сопутствующих пороков правый желудочек сможет обеспечить адекватный минутный объем малого круга кровообращения. Напротив, при резкой гипоплазии правого желудочка, когда конечно-диастолический объем его составляет в среднем 47% возрастной нормы, а соотношение приточного и выводного отделов в среднем 0,63, эта вероятность минимальна, поэтому таким больным показана гемодинамическая коррекция. В промежуточной группе может быть выполнен любой из вариантов указанных операций, но риск радикального вмешательства повышен.

Измерение линейных размеров правого желудочка осуществляют методом ангиокардиометрии. Длина путей притока измеряется от середины трехстворчатого клапана до верхушки, а путей оттока — от верхушки до клапана легочного ствола (165).

Величина окружности кольца отверстия трехстворчатого клапана и его диаметр могут с определенной достоверностью указывать на степень гипоплазии правого желудочка.

Окружность кольца правого предсердно-желудочкового отверстия, при котором возможна радикальная коррекция, по данным Alboliras и соавторов (167), должен составлять 70% нормы, тогда как при величине его менее 55% нормы показана операция гемодинамической коррекции порока. У большинства больных с окружностью отверстия трехстворчатого клапана, составляющей 55–70% нормы, также следует устанавливать показания к коррекции по Fontan и лишь у отдельных пациентов — к радикальной операции сопутствующих пороков.

Окружность предсердно-желудочкового отверстия вычисляется с допущением, что оно имеет вид круга. В связи с этим используют формулу для вычисления окружности:

$$C = \pi D,$$

где C — окружность кольца; D — диаметр отверстия.

Учитывая, что по размерам отверстия трехстворчатого клапана можно судить о степени гипоплазии правого желудочка, de Leval и соавторы (167) при определении показаний к операции у больных с АЛА и интактной межжелудочковой перегородкой ориентируются именно на этот показатель. Проведя анализ результатов хирургического лечения 51 больного и сопоставив результаты разных типов операций в зависимости от степени уменьшения диаметра отверстия трехстворчатого клапана, авторы вывели доверительную границу. Если диаметр отверстия трехстворчатого клапана выше доверительной границы для данного возраста больного, показана анатомическая коррекция, если ниже — операция Fontan или другой вид паллиативного вмешательства.

Исходя из собственного опыта, мы пришли к такому заключению: всем больным без исключения при наличии гипоплазии правого желудочка безопаснее применять комбинированный метод хирургического лечения. Он включает в себя элементы радикальной коррекции (закрытие септальных дефектов, устранение стеноза или атрезии легочной артерии) и частичного «обхода» правого желудочка путем формирования кавопульмонального анастомоза. У пациентов с выраженной гипоплазией правого желудочка также может быть применен данный метод хирургического лечения, но в этих случаях при возникновении признаков малого сердечного выброса необходимо оставлять частично открытым ДМПП (168).

Особенности кровообращения при различных модификациях операции Fontan

Атриовентрикулярное соединение. В ходе выполнения операции Fontan у больных с наличием подлегочной желудочковой камеры напрашивается вовлечение ее в качестве вспомогательного звена, которое бы потенцировало легочный кровоток. В первую очередь это касается пациентов с АТК. Поэтому и была предложена модификация в виде AV-соединения.

Bull и соавторы (169) показали, что вовлечение подлегочной желудочковой камеры в кровообращение Fontan не влияет на его основные характеристики в случаях, когда наблюдается правопредсерднозависимый легочный кровоток. При записи кривых давления в послеоперационном периоде они не наблюдали появления желудочковой волны и увеличения величины среднего давления в легочной артерии по сравнению с правым предсердием. В некоторых случаях после операции наблюдается увеличение полости рудиментарного желудочка и он может выполнять ударную работу, в результате которой предсерднозависимый легочный кровоток превращается в двухжелудочковый. У такого желудочка обязательно должна быть трабекулярная часть и полость, составляющая не меньше 30% нормы (170, 171). Только такие условия позволяют получить кровообращение с участием двух желудочков. Во избежание возврата крови в полые вены необходимо имплантировать клапан между правым предсердием и желудочком. Недостатки, связанные с имплантацией клапана, являются противовесом тем положительным сторонам, которых можно достичь в результате вовлечения в кровообращение подлегочной желудочковой камеры.

В случаях, когда легочный кровоток остается предсерднозависимым, вовлеченная в кровообращение Fontan правожелудочковая камера и клапанный аппарат во время диастолы препятствуют передаче сокращений в легочную артерию. Потеря энергии во время диастолы в данной ситуации значительно больше, чем ее увеличение за счет систолического выброса, осуществленного маленьким желудочком.

Атриопульмональное соединение. Использование правого предсердия в качестве насосной камеры, обеспечивающей легочный кровоток в кровообращении Fontan, являлось первоначальной идеей создания кровообращения «в обход» правого желудочка. Исходя из этого, Fontan и Baudet (16) в своих первых операциях имплантировали клапаны на входе в предсердие и на выходе из него. Необходимым условием для выполнения операции являлось также наличие гипертрофии стенки правого предсердия. Вскоре стало ясно, что в имплантации клапанов нет необходимости и операцию можно выполнять при отсутствии гипертрофии стенки правого предсердия.

При кровообращении с участием двух желудочков правое предсердие выполняет функцию усиливающего насоса. Оно увеличивает приток венозной крови в правый желудочек. Давление в системных венах снижается во время сокращения предсердия и повышается, когда активность его уменьшается (172). В условиях атриопульмонального соединения правое предсердие действует в качестве клапанно-сократительной камеры, расположенной между системными венами и легочным артериальным руслом. В таком состоянии оно преимущественно служит как клапан, предотвращающий обратный ток крови в системные вены, а не как насосная камера, выбрасывающая кровь в малый круг кровообращения.

Экспериментальные исследования на животных, у которых создавали кровообращение по Fontan, не подтвердили факта выполнения правым предсердием функции насосной камеры, перекачивающей венозную кровь в легкие (173–175). У пациентов, перенесших операцию Fontan в виде клапансодержащего атриопульмонального соустья, записи кривых давления не показали увеличения среднего давления в легочной артерии (176). Сокращение стенки правого предсердия уменьшает размер его полости и проталкивает кровь в наиболее податливое рядом расположенное пространство. При нормальном кровообращении этим пространством является полость правого желудочка. Теоретически сокращения правого председрия могут проталкивать кровь в легочную артерию при двух условиях:

- систолическая функция правого предсердия должна быть достаточной, чтобы обеспечить необходимое давление и расслабление его стенки для осуществления кровообращения по Fontan;
- сопротивление по антеградному току крови (в легких) должно быть ниже, чем сопротивление ретроградного тока крови (в системных венах).

Изучение кривых функции правого предсердия показало, что усиление его систолы наблюдается при условии, когда продолжительность диастолы находится выше определенной точки, расположенной на кривой Frank-Starling. Точка критического расслабления правого предсердия, при котором начинает уменьшаться интенсивность систолы, как показали исследования Payne и соавторов (175), в каждом конкретном случае разная и зависит от степени гипертрофии стенки правого предсердия. Так, при АТК, при которой стенка правого предсердия гипертрофирована, этот уровень находится, как правило, в восходящей части кривой, тогда как при ЕЖС, при котором стенка предсердия тонкая, он может находиться в нисходящей части. Однако преимущества хорошей сократимости правого предсердия во многом ограничиваются низким сопротивлением в системных венах, что создает условия обратному току крови в венозное русло.

Полное кавопульмональное соединение. Экспериментальные исследования, проведенные de Leval и соавторами (25) на гидродинамической модели, привели к иному пониманию роли правого предсердия в цикле кровообращения по Fontan. Использование правого предсердия в качестве нагнетательной камеры фактически оказывает больше вреда, чем пользы. Так, данные исследования позволяют утверждать, что с точки зрения гидродинамики атриопульмональное соединение является не лучшим вариантом операции Fontan. Негативным моментом атриопульмонального соединения является возникновение турбулентности крови, изменения естественного тока крови из полых вен к атриопульмональному соустью. При сокращениях предсердия турбулентность усиливается.

При полном кавопульмональном соединении кровь из ВПВ отводится прямо в легочные артерии (ДКПА) и из НПВ кровь также попадает в легочные артерии через прямой внутрипредсердный канал. Следовательно, отсутствуют условия для возникновения турбулентности на пути тока крови. Установлено, что поток жидкости на модели был в основном ламинарным, за исключением места, где встречаются потоки из обеих полых вен в области анастомозирования их с правой легочной артерией.

Другим преимуществом данной модификации является меньший застой крови в канале по сравнению с прямым атриопульмональным соустьем, поэтому уменьшается вероятность возникновения тромбоза предсердия. В связи с тем что большая часть предсердия изолирована от растяжения давлением, при этом виде вмешательства уменьшается также вероятность возникновения нарушений ритма. Кроме того, полное кавопульмональное соединение является простым хирургическим вмешательством, которое можно использовать при всех типах анатомического строения сердца с функционально единственным желудочком без риска повреждения AV-узла. При этой операции коронарный синус остается в зоне низкого давления, что важно для сохранения хорошего кровоснабжения миокарда.

Методики выполнения полной гемодинамической коррекции

После исследований de Leval и соавторов (25), в результате которых были установлены недостатки атриопульмонального соединения, большинство хирургов отказались от этого варианта гемодинамической коррекции. В связи с этим целый ряд модификаций операции Fontan в виде атриопульмонального соединения в настоящее время имеет только историческое значение. Операцией выбора является полное кавопульмональное соединение.

Техника полного кавопульмонального соединения

Операцию начинают, как и при формировании ДКПА. Выполняют субтотальную резекцию правой доли вилочковой железы. Выкраивают заплату из аутоперикарда, из которой может быть сформирован внутрипредсердный канал. Перикард может также понадобиться для расширения соустья полой вены и легочной артерии или для пластики сужений легочных артерий, если таковые имеются. Верхнюю полую вену мобилизуют полностью на всем протяжении до места впадения в нее безымянной вены. При отделении ее от перикарда стараются не повредить диафрагмальный нерв. Выделяют также и непарную вену, чтобы можно было ее пережать во время наложения анастомозов. Ствол и обе легочные артерии освобождают от окружающих тканей до места разделения их на сегментарные ветви. Артериальную связку перевязывают и отсекают от легочной артерии. Если ранее был наложен системно-легочный анастомоз, его отсекают от легочной артерии.

Восходящую аорту канюлируют обычно. Полые вены канюлируют изогнутыми под прямым углом канюлями, ВПВ — возле места впадения в нее безымянной вены, НПВ — в месте кавоатриального соединения.

Начинают искусственное кровообращение и охлаждают больного. Вокруг канюли ВПВ обжимают тесьмой. Ниже места канюляции, на расстоянии 4–5 мм кверху от кавоатриального соустья, ВПВ пережимают сосудистым зажимом и пересекают. Затем на сокращающемся сердце накладывают анастомоз между головным концом ВПВ и верхней стенкой правой легочной артерии, как при выполнении ДКПА. Во время формирования этого анастомоза больного охлаждают до 22–24 °С, в результате чего наступает гипотермическая остановка сердца. Далее пересекают легочный ствол и его проксимальный конец ушивают двурядным непрерывным швом. Сердечный конец ВПВ рассекают спереди и медиально, чтобы его диаметр соответствовал диаметру НПВ, оставляя неповрежденной артерию синусового узла. В случаях, когда легочная артерия располагается сзади и справа от аорты, сердечный конец ВПВ анастомозируют прямо к дистальной части легочного ствола. Когда магистральные артерии располагаются нормально или легочный ствол находится слева от аорты, пересеченную часть легочной артерии ушивают непрерывным швом, а ВПВ анастомозируют с нижним краем правой легочной артерии. Для расширения соустья иногда используют маленькую треугольную заплату, которую вшивают в переднемедиальной плоскости.

Следующий этап операции заключается в создании внутрипредсердного канала, через который отводится кровь из НПВ к соустью между легочной артерией и кардиальным концом ВПВ. Эту часть операции выполняют в условиях кардиоплегии. Для этого пережимают восходящую аорту и вводят кардиоплегический раствор. Разрез на правом предсердии делают параллельно разграничивающей борозде (рис. 17). Для создания внутрипредсердного канала может применяться различный материал. Он может быть сформирован из политетрафлюороэтиленового (Gore-Tex) протеза, который подшивают к окружностям мест впадения полых вен, или являться комбинацией заплаты (ксеноперикард, Gore-Tex, аутоперикард) со стенкой венозного синуса. Мы предпочитаем использовать заплату из аутоперикарда, обработанную 1% раствором глютаральдегида, или заплату из политетрафлюороэтилена.

При создании канала с использованием заплаты измеряют расстояние между устьями полых вен. Длина заплаты не должна превышать это расстояние. Ширина ее должна быть такова, чтобы вместе со стенкой венозного синуса был образован канал диаметром 16–18 мм. Заплату подшивают латерально вдоль *crista terminalis*, снизу и сверху — к окружностям полых вен и сзади — к межпредсердной перегородке. Коронарный синус оставляют вне внутрипредсердного туннеля, чтобы он дренировался через ДМПП в левое предсердие (см. рис. 17). После этого ушивают стенку правого предсердия, производят эвакуацию воздуха из полостей сердца и снимают зажим с аорты.

В зависимости от патологии могут использоваться дополнительные процедуры:

- билатеральные кавопульмональные анастомозы;
- пластические операции на клапанах при их недостаточности или их протезирование;
- закрытие заплатой AV-клапана при его недостаточности;
- создание ДМПП.

Существуют несколько альтернативных методик для создания полного кавопульмонального соединения. Среди них — методика, в основе которой лежит создание внутрипредсердного туннеля из стенки предсердия по типу операции Senning (177, 178). Основным недостатком этой методики является большая вероятность возникновения нарушений ритма в послеоперационном периоде.

Полное кавопульмональное соединение с разгрузочным отверстием

Ранняя послеоперационная летальность после операции Fontan может быть связана с преходящими гемодинамическими нарушениями, такими, как повышение сопротивления легочных сосудов или дисфункция системного желудочка. Любое из этих нарушений приводит к гипертензии в системных венах. В результате высокого венозного давления происходит просачивание жидкости из капиллярного русла в интерстициальное пространство, а также в плевральные, брюшную и перикардиальную полости. Венозная гипертензия также вызывает повышение давления в лимфатической системе легких и застойные явления, в результате чего повышается ЛСС. Кроме того, внезапное уменьшение объемной нагрузки на единственный желудочек, которое возникает после операции Fontan, может привести к резким изменениям геометрии желудочка (45, 141). Это вызывает ухудшение его диастолической функции и уменьшение сердечного выброса вплоть до критического (179). Применение полного кавопульмо-

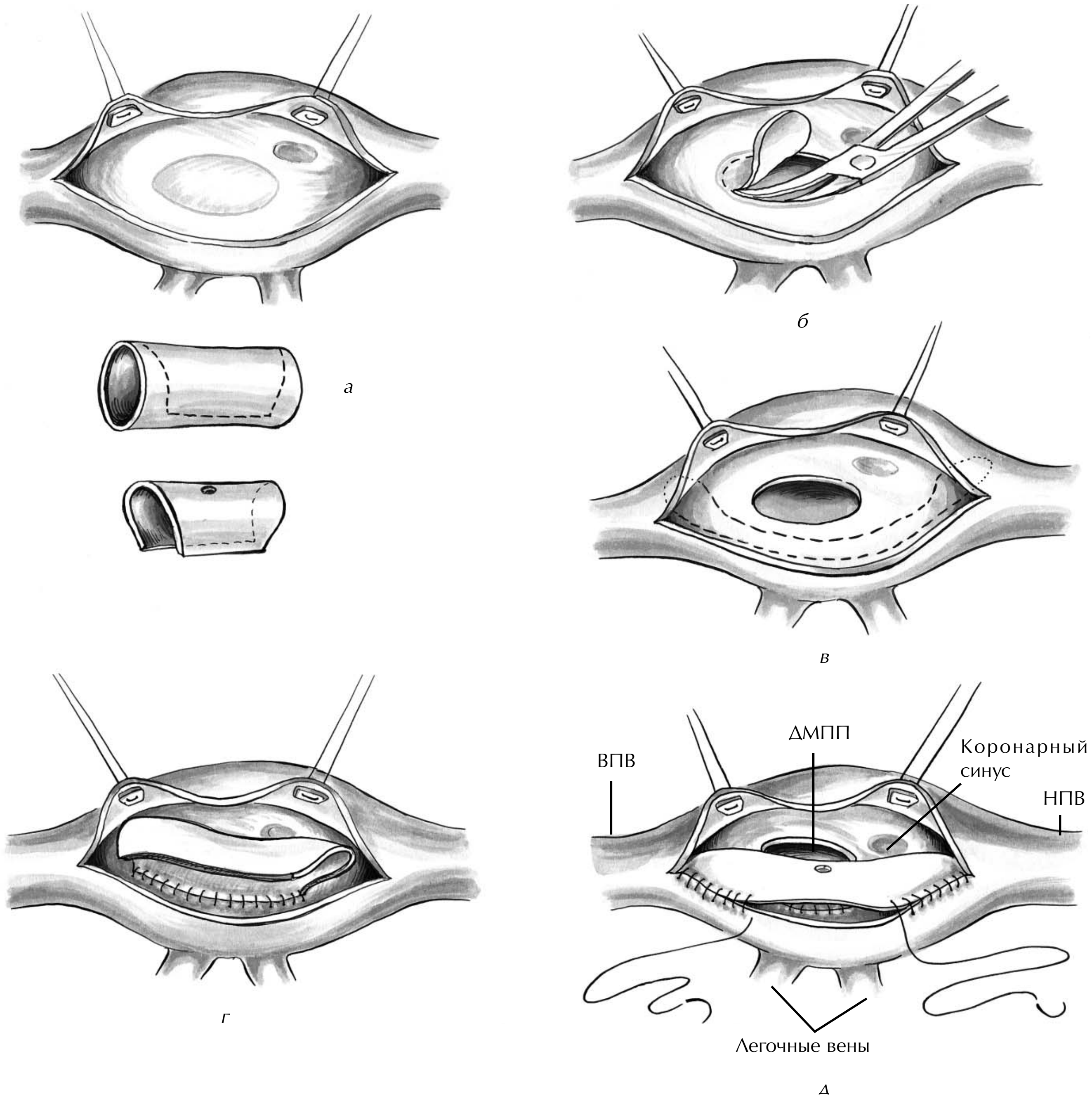


Рис. 17. Этапы формирования (*а–д*) внутрипредсердного туннеля, соединяющего устья нижней и верхней полых вен

нального соединения с созданием разгрузочного отверстия в стенке внутрипредсердного канала позволяет ограничить влияние порочных механизмов кровообращения по Fontan на выживаемость и раннее послеоперационное течение.

Создание разгрузочного отверстия сохраняет возможность право-левого сброса крови, за счет которого поддерживается сердечный выброс при ухудшении диастолической функции желудочка и ограничивается повышение давления в полых венах. Умеренное снижение насыщения артериальной крови кислородом вследствие перемешивания ее с венозной кровью компенсируется повышением величины сердечного выброса.

Существует несколько методик создания разгрузочного отверстия в канале, разграничивающего кровоток по системным и легочным венам. Одна из них предусматривает создание резидуального отверстия в месте подшивания заплаты, образующий туннель, к задней стенке предсердия (180). Посередине линии шва, прикрепляющего заплату к задней стенке предсердия, оставляют отверстие, не вовлеченное в шов. Матрацный шов с прокладками накладывают вокруг отверстия и выводят через боковую стенку предсердия наружу. Под контролем зрения шов затягивают для того, чтобы проверить, насколько герметично он будет закрывать отверстие. Затем его отпускают и герметизируют стенку правого предсердия. Матрацный шов пропускают в длинный турникет, конец которого выводят через белую линию живота под кожу. Таким образом можно легко регулировать величину отверстия в раннем послеоперационном периоде.

Мы просекаем разгрузочное отверстие в стенке канала калиброванными перфораторами. Диаметр отверстия зависит от возраста больного и факторов риска. Чтобы насыщение артериальной крови было не ниже 85%, для разгрузки венозной системы достаточно отверстия диаметром 4–6 мм. При использовании аутоперикардиальной заплаты для формирования канала ее необходимо перед употреблением обработать 1% раствором глютаральдегида.

Для венозной разгрузки можно использовать несколько небольших отверстий диаметром до 2 мм, созданных с помощью толстой иглы. Имеются наблюдения, что эти маленькие отверстия со временем самопроизвольно закрываются.

Через некоторое время при сниженном насыщении артериальной крови кислородом отверстие может быть закрыто. Это можно сделать оперативным путем или путем кatететеризации сердца с помощью специального устройства (181).

Недостатком фенестрации является повышенный риск возникновения тромбоэмболии в сосуды головного мозга и другие системные органы в отдаленном послеоперационном периоде.

О пользе разгрузочного отверстия свидетельствуют снижение ранней послеоперационной летальности и уменьшение транссудации (182–184). Отмечено, что со временем отверстие может спонтанно закрыться (184, 185). Так, у 90% пациентов с разгрузочными отверстиям диаметром 2,5 мм они закрывались спонтанно в течение первого года после операции. Спонтанное закрытие фенестра диаметром 4 мм отмечается в 64% случаев (185, 186).

Некоторые хирурги используют методику частичного отведения печеночных вен от нижней полой вены таким образом, что одна или несколько печеночных вен остаются вне кавопульмонального соединения и дренируются вместе с коронарным синусом в левое предсердие (59). Однако эта методика хуже предыдущих в связи с тем, что в некоторых случаях наблюдается переток венозной крови на уровне печеночных вен, в результате чего увеличивается количество сбрасываемой венозной крови в левое предсердие и значительно снижается насыщение артериальной крови кислородом. Кроме этого, исключение попадания печеночной крови в легкие способствует развитию артериовенозных фистул после операции (93, 94).

Экстракардиальное полное кавопульмональное соединение

В последнее время стала популярной одна из модификаций операции Fontan в виде экстракардиального полного кавопульмонального соединения. Эта модификация имеет некоторые преимущества по сравнению с ранее описанными. В частности, экстракардиальное соединение выполняют без пережатия аорты, что предотвращает ишемию миокарда. Также исключается возможность воздействия высокого давления на стенку правого предсердия и вовлечения в шов большого количества тканей, в результате чего уменьшается вероятность возникновения аритмий в послеоперационном периоде.

Операцию выполняют из срединного доступа в условиях искусственного кровообращения. Выделяют легочные артерии, восходящую аорту, верхнюю и нижнюю полые вены. Канюлируют восходящую аорту и обе полые вены. В НПВ канюлю вводят как можно ближе к диафрагме, а в ВПВ — в месте впадения левой плечеголовной вены. После перехода на искусственное кровообращение обжимают тесемки вокруг канюль на полых венах.

На сокращающемся сердце без пережатия аорты накладывают зажим у устья ВПВ, на 4–5 мм дистальнее кавоатриального соединения. Головной конец ВПВ анастомозируют с правой легочной артерией аналогично тому, как это делают при выполнении ДКПА. Кардиальный конец ВПВ ушивают непрерывным швом. Затем накладывают зажим на основание правого предсердия, проксимально от места его соединения с НПВ. Предсердие пересекают ниже зажима, в результате чего остается часть правого предсердия в виде скошенной манжетки НПВ. Культю правого предсердия ушивают непрерывным швом ниже зажима. Продольным разрезом вскрывают нижнюю стенку правой легочной артерии. При наличии сужений проксимального участка легочной артерии разрез продлевают к центру и латерально — при наличии сужения ее дистальной части. Следующим этапом вшивают гибкий трубчатый протез. Лучше всего использовать сосудистый протез из политетрафлюороэтилена диаметром 20–22 мм или аортальный аллографт без клапана. Конец протеза обрезают под углом и анастомозируют «конец в конец» с НПВ непрерывным обвивным швом. Протез располагают так, чтобы его дуга находилась впереди верхней правой легочной вены и простиралась к разрезу правой легочной артерии. Край протеза обрезают таким образом, чтобы он соответствовал контуру разреза на легочной артерии. При необходимости протезом можно расширить участок сужения на ней. После наложения анастомоза между протезом и правой легочной артерией проверяют, не сдавливает ли он рядом лежащие структуры (в частности, верхнюю правую легочную вену). Из протеза эвакуируют воздух и отпускают тесемки на полых венах.

Если необходимо оставить небольшое сообщение между протезом и правым предсердием, формируют прямой анастомоз (рис. 18) или их соединяют сосудистым протезом соответствующего диаметра (4-, 5-мм или 6-мм). Для того чтобы в послеоперационном периоде можно было регулировать размеры сообщения, анастомоз, соединяющий экстракардиальный «кондуит» и правое предсердие, обводят лигатурной нитью, которую проводят в турникет (187).

После отключения искусственного кровообращения в экстракардиальное кавопульмональное соединение проводят катетер для измерения давления. С этой же целью канюлируют левое предсердие. После стабилизации гемодинамики измеряют давление в экстракардиальном кондуите. Если оно ниже 15 мм рт. ст., соустье между протезом и правым предсердием постепенно суживают под контролем давления в венозном канале. Если давление не превышает 15 мм рт. ст., соустье можно полностью перекрыть и удалить турникет. При повышеном венозном давлении турникет оставляют и выводят наружу через нижний угол раны.

В послеоперационном периоде всем пациентам необходимо назначать антикоагулянты для предотвращения тромбоза экстракардиального канала. Регуляция размера собщения между венозным каналом и правым предсердием может понадобиться в раннем послеоперационном периоде. В зависимости от течения оно может быть частично открытым или полностью перекрытым в раннем послеоперационном периоде или позже.

Интра-экстракардиальное полное кавопульмональное соединение

Альтернативной техникой является имплантация интра-экстракардиального кондуита, которая

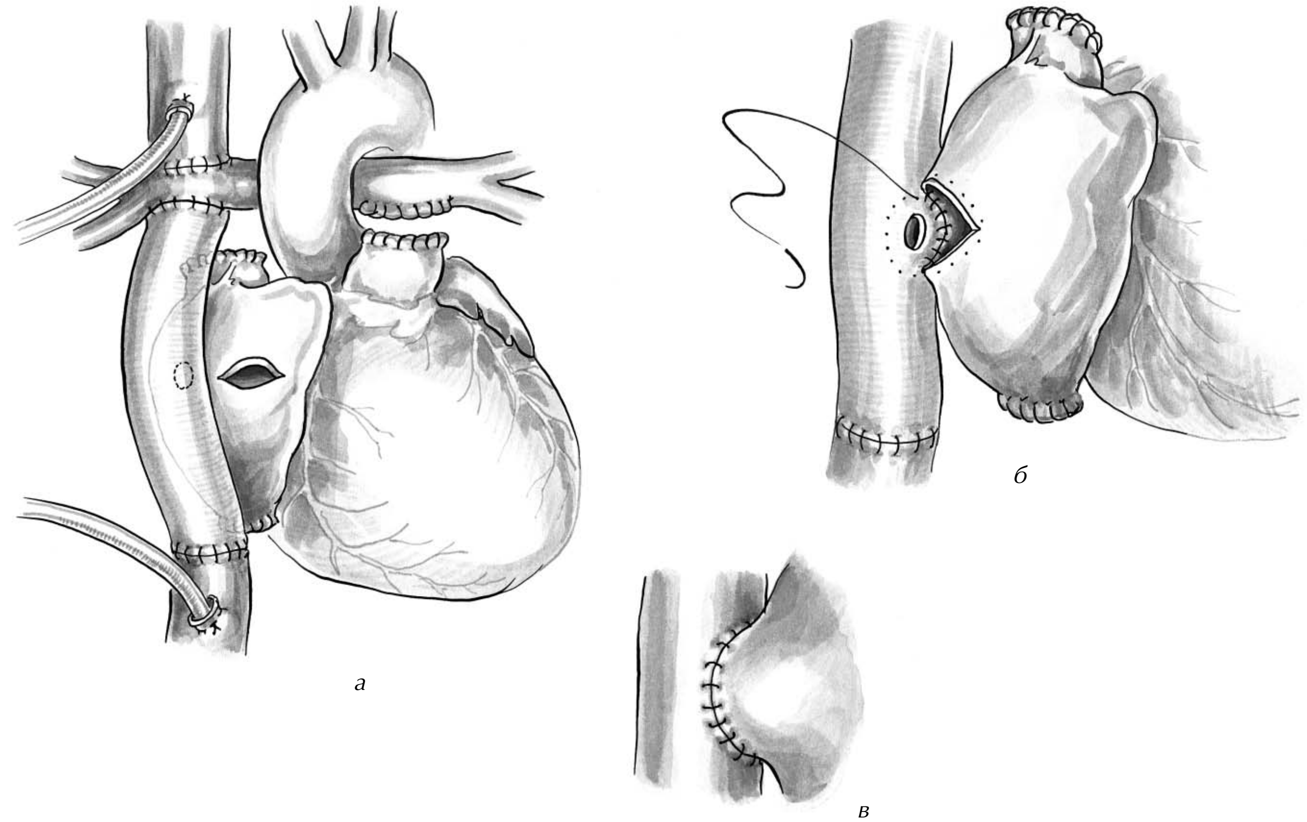


Рис. 18. Техника создания разгрузочного отверстия между экстракардиальным каналом и правым предсердием. Отверстие заданного диаметра (обычно 4 мм) в сосудистом протезе просекают перфоратором. Анастомоз выполняют, отступя 3–4 мм от края фенестрации, 5/0 проленом или швом из Gore-Tex. Швы проводят на всю толщину стенки предсердия и поверхностно на стенке кондуита (*а–в* этапы операции)

особенно полезна у пациентов с множествнными отверстиями печеночных вен, открывающихся в правое предсердие. Пациентов охлаждают до 22°С, чтобы иметь возможность снизить кровоток. Полые вены обжимают турникетами, вводят в аорту кардиоплегический раствор для остановки сердца. Производят продольный разрез правого предсердия до нижнего кавоатриального соединения. Снижают скорость кровотока, пережимают и удаляют канюлю НПВ, заменяя ее тонким отсосным наконечником.

Отверстия НПВ и печеночных вен должны быть хорошо видны. Подбирают трубку из Gore-Tex подходящего размера и пришивают ее вокруг всех венозных отверстий (рис. 19, *а*). Линию шва начинают с медиального края отверстия НПВ. После анастомозирования нижнего конца кондуита последний выводят наружу сердца через отверстие в предсердии. Выбирают место перфорации кондуита внутри предсердия и просекают 4-мм отверстие аортальным пробойником (рис. 19, *б*). Далее края разреза предсердия пришивают к наружной поверхности кондуита непрерывным 5/0 или 6/0 проленовым швом. Верхний конец трубки должен быть без натяжения и избытка прилажен к нижней поверхности правой легочной артерии. Выполняют разрез правой легочной артерии от места ее отхождения до начала ветвления. Анастомоз выполняют непрерывным 6/0 проленовым швом (рис. 19, *в*). Отсосный наконечник удаляют из НПВ и через отверстие, ограниченное кисетным швом, вводят венозную канюлю. Аорту заполняют кровью, удаляют воздух и больного согревают.

Особенности ведения раннего послеоперационного периода

Ведение раннего послеоперационного периода у больных, перенесших операцию Fontan, имеет специфические особенности. При данной модели кровобращения источником энергии является только один желудочек, который обеспечивает кровоток как в системных, так и в легочных сосудах. Поэтому очень важно, чтобы сопротивление потоку крови на всех ее участках было минимальным. В связи с этим надо быть абсолютно уверенным в отсутствии градиента давления между полыми венами и легочными артериями. Градиент

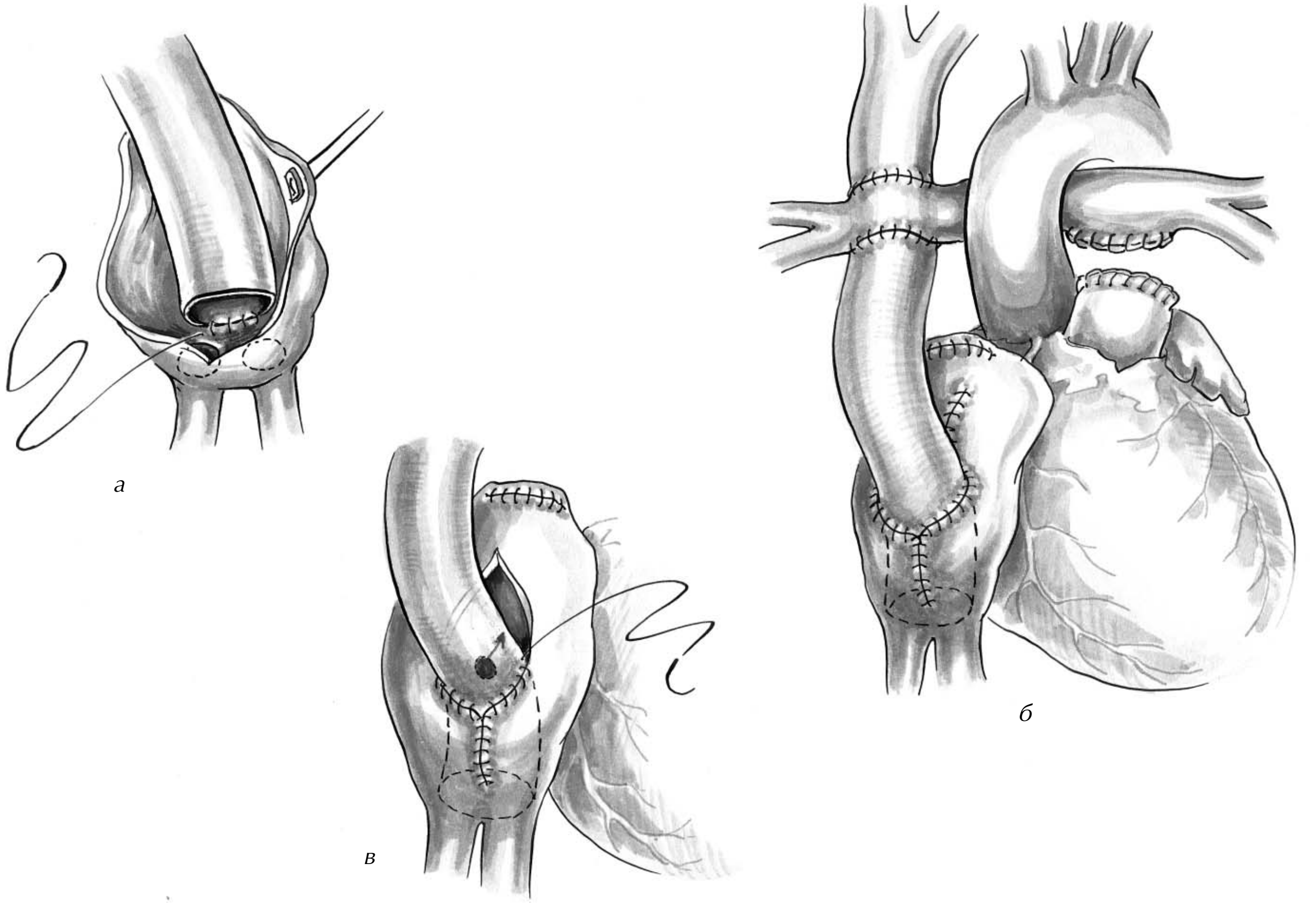


Рис. 19. Этапы выполнения операции Fontan в виде интра-экстракардиального полного кавопульмонального соединения

давления больше 2 мм рт. ст. указывает на наличие существенного сужения в месте анастомоза, которое необходимо устранить.

Для оценки состояния кровообращения в первые 24 ч после операции важными показателями являются величины давления в правом и левом предсердиях. Если операция выполнена адекватно, показатель отношения среднего давления в правом предсердии к среднему давлению в левом предсердии должен быть около 2, что является отражением оптимальных условий кровотока в малом круге кровообращения при отсутствии в нем активной нагнетающей камеры (129). Повышение давления в левом предсердии неизбежно приводит к повышению давления в правом предсердии из-за возрастания постнагрузки. Считается, что после операций, которые предусматривают двухжелудочковый тип кровообращения, среднее давление в левом предсердии должно быть в пределах 14 мм рт. ст. После операции Fontan такое давление может существенно ухудшить легочный кровоток.

Для обеспечения нормального сердечного выброса правопредсердное давление необходимо поддерживать на уровне 10–15 мм рт. ст. Если для поддержания адекватной гемодинамики в раннем послеоперационном периоде необходимо повысить давление в правом предсердии выше 16 мм рт. ст., это свидетельствует о наличии факторов, негативно влияющих на кровообращение: сужения в месте анастомоза, высокого ЛСС, гипоплазии легочных артерий, а также высокого давления в левом предсердии из-за патологии AV-клапанов или миокардиальной недостаточности. Указанные факторы приводят к повышению давления в правом предсердии, а это, в свою очередь, ухудшает гемодинамику и усиливает транссудацию.

Известно, что на обеспечение артериального кровотока расходуется около 90% энергии системного желудочка, а венозного — только 10%. В цикле кровообращения по Fontan легочный кровоток является продолжением венозного, поэтому единственный желудочек должен затрачивать энергию на преодоление не только сопротивления системных сосудов, но и общелегочного сопротивления. Повышение венозного давления в результате Fontan-коррекции приводит к рефлекторному повышению тонуса артериол, что также влияет на постнагрузку (36). Вследствие этого возникает необходимость в применении вазодилататоров (натрия нитропруссида или амринона) для снижения общего периферического сопротивления. Также необходимо создать оптимальный режим вентиляции легких в целях предотвращения повышения ЛСС. Во время самостоятельного дыхания ЛСС ниже, чем при искусственной вентиляции легких, поэтому мы предпочитаем переводить больных на самостоятельное дыхание как можно раньше, если позволяет состояние гемодинамики. При спонтанном дыхании во время вдоха давление в плевральных полостях и легочных капиллярах снижается, что облегчает приток крови в малый круг кровообращения и увеличивает сердечный выброс. Во время искусственной вентиляции при поступлении газовой смеси в легкие повышается внутрилегочное давление, а это приводит к уменьшению притока крови к правому предсердию и ухудшению легочного кровотока. В эксперименте Shemin и соавторы (188) обнаружили снижение кровотока по атриопульмональному кондуиту при повышении дыхательного объема и давления на вдохе. Во время выдоха кровоток по кондуиту резко возрастал. Вместе с тем, общий объем протекаемой крови не менялся. Williams и соавторы (189) изучали влияние искусственной вентиляции с положительным давлением в конце выдоха (дыхательного режима, который довольно часто применяется после операций на сердце) на гемодинамику у больных после операции Fontan. Они установили, что положительное давление в конце выдоха существенно повышало PaO_2. Однако с нарастанием давления снижался сердечный выброс. Падение величины сердечного выброса было связано с повышением ЛСС. В то же время многолетний клинический опыт показывает, что на практике вредное влияние искусственной вентиляции на гемодинамику можно наблюдать не так часто (30).

У 7,9% больных, которым мы выполняли операцию Fontan, во время перевода на самостоятельное дыхание наблюдалось повышение артериального давления в среднем на 8 ± 3 мм рт. ст., а у 11,8% пациентов — повышение сатурации артериальной крови кислородом (190).

В связи с тем что при данной модели кровообращения имеется тенденция к просачиванию жидкости из кровяного русла в интерстициальное пространство, необходимое давление в правом предсердии должно поддерживаться за счет инфузии раствора 10% альбумина или нативной плазмы. Для поддержания адекватного сердечного выброса обычно требуется инотропная поддержка допамином.

В наших наблюдениях в назначении допамина нуждались 84 % больных. Доза допамина у выживших больных не превышала 10 мкг/кг/мин. Отмечено, что у пациентов, умерших вследствие синдрома малого сердечного выброса, увеличение дозы выше 10 мкг/кг/мин не оказывало существенного эффекта (190).

Одним из важных моментов ведения раннего послеоперационного периода является определение возможности пациента адаптироваться к физиологии кровообращения по Fontan. Больным, которые не могут приспособиться к этому типу кровообращения, в целях сохранения жизни следует предпринять срочное вмешательство по конверсии его в состояние, приближенное к исходному. Признаками недостаточности кровообращения по Fontan являются: повышенное венозное давление (больше 16—18 мм рт. ст.), артериальная гипотония, олигурия, нарушение периферического кровообращения, резистентность к высоким дозам инотропной поддержки. Наличие стойкого повышенного давления в левом предсердии (выше 12 мм рт. ст.), также является угрожающим признаком. В этих случаях немедленно должны быть произведены эхокардиография и катетеризация сердца для выявления дефектов коррекции, которые следует сразу же устранить. Если это невозможно, необходимо конвертировать операцию Fontan в ДКПА или системно-легочный анастомоз. По данным Castaneda и соавторов (36), трансформация кровообращения Fontan в ДКПА предпочтительнее другого варианта.

Наиболее частым осложнением раннего послеоперационного периода является выраженная транссудация в плевральные, перикардиальную и брюшную полости. В связи с этим обязательным компонентом операции является дренирование всех полостей.

Возникновение транссудации связано с повышением системного венозного давления. Предполагается, что в механизме транссудации важную роль играет венозный застой в органах брюшной полости. Среди наших больных после ДКПА, у которых отмечалось повышение венозного давления только в верхней половине туловища, транссудация наблюдалась значительно реже (4%), чем у пациентов, перенесших полную коррекцию по Fontan (52%) (49). Jacobs и Norwood (59) наблюдали существенное снижение частоты возникновения транссудации в плевральные полости у больных, которым во время выполнения операции Fontan печеночные вены отводили в левое предсердие (т.е. оставляли их в зоне низкого давления). Необходимо также отметить, что стенки капилляров печени обладают большей проницаемостью, чем стенки капилляров других органов.

Наш опыт показывает, что частота возникновения транссудации у пациентов после операции Fontan с разгрузочным отверстием была меньше, чем у пациентов без фенестрации венозного канала (30% против 75,5% соответственно). Наличие фенестра также сказалось на уменьшении продолжительности транссудации (7,2 ± 3,4 сут против 22,2±5,3 сут соответственно) (49).

В последнее время установлено, что в генезе выпотевания жидкости в экстравазальное пространство имеет значение повышение уровня натрийуретического фактора (пептида) в плазме крови, который способствует усилению транссудации (191). В дальнейшем Mainwaring и соавторы (192) показали, что у пациентов с кровообращением по Fontan наблюдается усиленная эндокринная реакция, проявляющаяся повышением уровня антидиуретического гормона, альдостерона, ренина и ангиотензина II. Эти данные позволили сделать предположение о том, что повышенная активность ренин-ангиотензиновой системы также принимает участие в патогенезе транссудации. Такая взаимосвязь была подтверждена последующими исследованиями (193).

У детей младшего возраста риск возникновения стойкой транссудации значительно выше, чем у старших. Установлено, что проницаемость системных капилляров у них выражена больше (194, 195). Этим объясняется большая вероятность возникновения и тяжесть протекания этих осложнений у младенцев.

В связи с потерей белка из-за транссудации возникает необходимость в его ежедневном восполнении. В первые дни после операции это достигается путем внутривенных инфузий белковых препаратов, а в последующем — сочетанием сбалансированного питания, обеспечивающего синтез нового белка, с инфузией белковых препаратов. Кроме того, назначают диету с исключением жиров, соли и ограничением употребления жидкости. Если транссудация не прекращается в течение 2—3 нед после операции, для исключения причин анатомического характера производят катетеризацию сердца.

В течение первых 3—6 нед прекратившаяся транссудация может возобновиться, поэтому больные должны находиться под постоянным наблюдением врача. В этот период им назначают диуретики и рекомендуют соблюдение режима с ограничением приема жидкости и соли.

Серьезным осложнением ближайшего послеоперационного периода является хилоторакс. Если в первые дни после операции обычно наблюдается выпот серозной жидкости, то при длительной транссудации всегда следует ожидать хилоторакс. Причины развития данного осложнения до конца не выяснены. Если исключить простую травму грудного протока во время операции, то появление этого осложнения, очевидно, связано с чрезмерным повышением венозного давления, вследствие которого нарушается дренаж лимфы (196). Подобное осложнение встречается и у больных без выраженного повышения венозного давления. Лечение хилоторакса включает выполнение плевральных пункций, диетотерапию, восстановление нормального уровня белка крови. В случаях, когда не удается избавиться от лимфореи путем консервативного лечения, можно сформировать торакоабдоминальный шунт. Для этих целей лучше использовать армированную силиконовую трубку, которую проводят в плевральную полость через VI межреберный промежуток и фиксируют к надкостнице ребра. Второй конец силиконовой трубки проводят через подкожный канал и отверстие в брюшной стенке в полость живота.

Осложнения после операции Fontan

Несмотря на значительные успехи, достигнутые за последние годы в лечении аномалий сердца с функционально единственным желудочком, остается целый ряд проблем отдаленного периода. Они обусловлены несовершенством этого типа кровообращения.

Вожможны следующие осложнения операции Fontan:
- — правая атриомегалия и дисфункция печени;
- — дилатация коронарного синуса;
- — вероятность повторных вмешательств;
- — тромбэмболия в системный и легочный круги кровообращения;
- — энтеропатия с потерей белка;
- — развитие артериовенозных фистул легких;
- — миокардиальная недостаточность;
- — обструкция выхода в системный круг кровообращения;
- — обструкция легочных вен;
- — реканализация лигированного легочного ствола;
- — нарушения ритма сердца;
- — образование системно-легочных коллатералей;
- — неврологические осложнения;
- — пластический бронхит.

Правая атриомегалия и дисфункция печени являются наиболее характерными осложнениями у пациентов, которым была выполнена операция Fontan в виде модификаций, предусматривающих соединение правого предсердия с легочным стволом или правым желудочком (98, 197–204). Это обусловлено повышенным давлением в правом предсердии в случаях, когда использовали прямое соединение правого предсердия с легочным стволом. При модификации Bjork расширение правого предсердия возникает вследствие систолической регургитации из правого желудочка в правое предсердие (205). Дисфункция печени, вероятно, связана с дилатацией печеночных вен, однако убедительных доказательств того, что это способствует развитию цирроза печени, нет (197–199). Есть надежда, что с применением более современных модификаций операции Fontan в виде полного кавопульмонального соединения с разгрузочным отверстием значительно уменьшится частота приведенных осложнений. При наличии симптомов дисфункции печени необходимо исключить анатомические и гемодинамические причины нарушения кровообращения путем комплексного обследования, включая ангиокардиографию.

Дилатация коронарного синуса. Современные модификации операции Fontan предусматривают дренирование крови из коронарного синуса в левое предсердие, в котором давление остается низким. Несмотря на небольшой сброс венозной крови в системное кровообращение, этот прием исключает нарушение коронарного кровотока и другие осложнения, связанные с дилатацией коронарного синуса (98, 201–204). На раннем историческом этапе применения операции Fontan у большинства больных коронарный синус оставляли в зоне высокого венозного давления, что в некоторых случаях способствовало расширению коронарного синуса. Описаны случаи, когда дилатация коронарного синуса была настолько выраженной, что затрудняла приток крови к митральному клапану (98, 206).

В отдаленном периоде у некоторых пациентов остается вероятность ***повторных хирургических или других интервенционных вмешательств***. Несмотря на то, что существует тенденция к самопроизвольному закрытию разгрузочных отверстий или уменьшению их размеров со временем, в большинстве случаев их приходится закрывать из-за усиления цианоза или угрозы образования тромбов. Во многих клиниках для этого используют приспособления, которые позволяют закрыть отверстие катетерным способом (98).

Наиболее частой причиной повторных вмешательств является возникновение обструкций на пути потока крови из вен в легочные артерии. По совокупным данным двух кардиохирургических центров, основанным на опыте лечения 334 больных, через год после операции не нуждаются в повторном хирургическом вмешательстве 99% пациентов, через 5 лет — 96%, а через 10 и 15 лет — 86% и 59% соответственно (207). Существует закономерность частоты повторных вмешательств в зависимости от применяемой модификации операции Fontan. Обструкцию чаще наблюдали у пациентов после применения кондуита между правым предсердием и правым желудочком по сравнению с теми, у кого формировали прямое соединение правого предсердия с правым желудочком. Частота реопераций через 5, 10 и 15 лет в первом случае составила соответственно 17, 13 и 23%, а во втором — 4, 1 и 10%. Аналогичная закономерность установлена при сравнении результатов выполнения атриопульмонального соединения с использованием кондуита и без него. Обструкция возникает обычно на уровне дистального или проксимального концов экстракардиального полного кавопульмонального соединения, а также дистального анастомоза внутрипредсердного туннеля (98).

Не существует единой тактики по вопросу применения антикоагулянтной терапии, ее продолжительности и выбора медикаментозных средств. Очевидна ее необходимость, так как описаны случаи ***тромбоэмболии*** в системные и легочные артерии (208–212). Частота этих осложнений, по данным разных авторов, варьирует от 2,6 до 20% (209, 212–214). Тромбоэмболии возникали как в первые сутки после операции, так и через несколько лет. Мы наблюдали лишь два случая тромбоэмболии в легочные артерии у пациентов с прямым соединением правого предсердия и легочного ствола спустя 10 и 12 лет после операции. Это осложнение было следствием возникшей мерцательной аритмии.

Одним из самых серьезных осложнений операции Fontan является ***энтеропатия с потерей белка (ЭПБ)***. По данным литературы, это осложнение встречается у 3–15% больных, перенесших такое вмешательство. На протяжении 5 лет после возникновения этого осложнения 50% пациентов умирают (215–225). Энтеропатия с потерей белка может возникнуть в любое время, на первой неделе или через несколько лет после операции (215, 216). Патофизиологический механизм возникновения этого осложнения не совсем понятен.

Клинические проявления ЭПБ обусловлены снижением уровня белка в плазме крови за счет плохой утилизации его на уровне кишечника. Вледствие этого уменьшается онкотическое давление в сосудистом пространстве. Избыточное накопление белка в стенке кишечника является причиной поносов и спазматических болей. Интенсивная кишечная потеря белка приводит к усилению дренирования в лимфатическую систему, дилатации лимфатических сосудов кишечника и ухудшению абсорбции жира. Вследствие гипопротеинемии развиваются периферические отеки, асцит, а также транссудация в плевральные и перикардиальную полости. Из-за недостаточного содержания гамма-глобулинов ухудшается иммунитет пациента. Наблюдается также дефицит лимфоцитов, которые не попадают в кровеносное русло из-за потери в кишечнике по причине дилатации лимфатических протоков. На потерю белка также может реагировать свертывающая система крови возникновением гиперкоагуляции (226, 227).

Начальные признаки этого осложнения могут быть едва заметными и маскироваться под симптомы продромального периода вирусной инфекции. Первыми признаками ЭПБ являются отечность тканей вокруг глаз после сна и лодыжек ног. У маленьких детей наблюдается вздутие живота, а у старших детей и у взрослых пациентов внезапно возникают профузные поносы или жидкий стул.

Диагноз ЭПБ с потерей белка устанавливают на основании вышеперечисленных симптомов и данных биохимических исследований крови, которые указывают на снижение уровня общего белка в крови, а также снижение содержания альбуминовой фракции. Другими причинами гипопротеинемии могут быть ухудшение синтезирующей функции печени и нефротический синдром. Наиболее достоверным биохимическим маркером ЭПБ является клиренс альфа-1-антитрипсина в кале пациента (228). Альфа-1-антитрипсин является стабильным белком, который вырабатывается в печени и не метаболизируется. Он нормально выводится из организма путем экскреции в стенку кишечника. При ЭПБ содержание альфа-1-антитрипсина в кале значительно увеличивается и в соответствии с этим также увеличивается его клиренс. Последний определяется путем сравнения содержания его в кале, собранного за 24 ч, с концентрацией в крови больного.

Для выбора правильного лечения ЭПБ следует выполнить тщательное обследование пациента в целях определения анатомических или функциональных причин нарушения кровообращения. К таким причинам относятся нарушения ритма, наличие недостаточности AV-клапанов, дисфункция желудочка, наличие сужений или градиента давления в системе венозного оттока. Не установлена связь между возникновкиением ЭПБ и величиной центрального венозного давления (216).

С учетом того, что спектр клинических проявлений этого осложнения широкий, терапия должна быть подобрана соответственно выраженности симптомов. Лечение проводят по трем направлениям:

- коррекция гипопротеинемии;
- улучшение функции слизистой оболочки кишечника;
- улучшение сердечной гемодинамики.

Как упоминалось раньше, из-за потери белка снижается онкотическое давление в сосудистой системе, вследствие чего развиваются периферические отеки. В связи с этим полезное действие оказывают диуретики, а именно фуросемид и верошпирон. Важным условием лечения является соблюдение специальной диеты. Она заключается в приеме пищи с высоким содержанием белка и исключении жиров. Рекомендуется принимать продукты с содержанием среднецепочечных триглицеридов (6–12 атомов углерода). В отличие от длинноцепочечных, среднецепочечные жирные кислоты расщепляются в тонкой кишке без участия панкреатической и кишечной липазы и попадают в кровоток (воротную вену) вместе с аминокислотами без образования хиломикронов и выделения в лимфу. Для транспорта среднецепочечных триглицеридов через мембрану митохондрий не требуется карнитин, что также облегчает их усвояемость. В состав модуля среднецепочечных триглицеридов входят такие насыщенные жирные кислоты, как капроновая, каприловая, каприновая и лауриновая, естественными источниками которых являются кокосовое и пальмовое масла. Для восполнения потери белка необходимо переливать белковые препараты (раствор альбумина, нативную плазму). В случаях выраженной потери белка и снижения онкотического давления, обусловленных отеком кишечника, полезно внутривенное вливание аминокислот.

Уменьшению потери белка через слизистую оболочку кишечника способствуют кортикостероиды и гепарин. Описаны случаи эффективного лечения ЭПБ высокими дозами преднизона (1–2 мг/кг/день на протяжении 14–21 дня) (218, 229). Препарат вводили парентерально в связи с плохой всасываемостью в отечном кишечнике.

Эффективное воздействие гепарина на слизистую оболочку кишечника у пациентов с ЭПБ впервые установили в Мичиганском университете (220). Авторы предложили назначать гепарин в дозе 5000 ЕД/м^2/день подкожно. Отмечено, что лечение низкомолекулярным гепарином в таких случаях не оказывает эффекта. Механизм действия как преднизона, так и гепарина основан на том, что они способствуют стабилизации клеточных мембран и таким образом препятствуют потере белка через слизистую оболочку кишечника.

Несмотря на то что лечение ЭПБ вышеперечисленными средствами относительно эффективно, терапевтическое лечение не влияет на этиопатогенез осложнения. Этиологической причиной осложнений являются значительные изменения сердечно-сосудистой системы вследствие создания неестественной модели кровообращения. Поэтому в комплексе лечения ЭПБ основная роль принадлежит хирургическим способам улучшения функции сердца для создания максимально возможного сердечного выброса.

Одним из таких способов является разгрузка венозного канала через перфорационное отверстие для обеспечения сброса крови справа налево (230, 231). В результате сброса крови увеличивается наполнение желудочка и, как следствие, увеличивается сердечный выброс. Увеличение сердечного выброса сопровождается некоторым снижением насыщения артериальной крови кислородом (232, 233). Важным условием достижения положительного эффекта является подбор оптимального размера отверстия. Обычно отверстие диаметром 4–5 мм обеспечивает достаточное шунтирование крови справа налево без значительного снижения сатурации артериальной крови. Об адекватном размере разгрузочного отверстия можно судить по насыщению артериальной крови кислородом, которое при дыхании комнатным воздухом должно находится в пределах 80–85 % (231). Нормализация содержания белка в крови больного происходит через 6–8 нед после фенестрации.

Одной из причин уменьшения сердечного выброса могут быть нарушения координации сокращений предсердий и желудочка вследствие слабости синусового узла. Имплантация двухкамерного стимулятора позволяет избавиться от этого осложнения (225).

Улучшение функции кровообращения может быть достигнуто путем конверсии атриопульмонального соединения в полное кавопульмональное соединение, которое более совершенно с точки зрения гидродинамики. Такая операция обычно сочетается с имплантацией двухкамерного стимулятора, криоабляцией проводящих путей и формированием разгрузочного отверстия.

Крайним вариантом лечения пациентов с выраженной формой ЭПБ является трансплантация сердца. Однако результаты значительно хуже, чем у пациентов, перенесших трансплантацию сердца по поводу других заболеванийй (216). Это связано с длительным существованием ЭПБ и необратимыми изменениями в кишечнике, легких, иммунной системе и других органах (218).

В результате разделения венозной и артериальной крови после операции Fontan пациенты с функционально единственным желудочком избавляются от цианоза. Возникновение артериальной гипоксемии может быть вызвано:

- шунтированием крови через разгрузочное отверстие в венозном канале, сформированное во время операции;
- шунтированием крови через резидуальные сообщения между предсердиями;

- — существованием или образованием коллатеральных сосудов, соединяющих системные вены с легочными венами;
- — образованием артериовенозных фистул в легких;
- — не диагностированным до операции дренированием печеночных вен в коронарный синус, в левое предсердие или легочные вены;
- — реканализацией левой ВПВ, впадающей в коронарный синус или в левое предсердие;
- — реканализацией кардинальной вены;
- — шунтированием крови справа налево через тебезиевы вены;
- — существенной патологией легких;
- — парезом диафрагмы (98).

Не менее серьезной причиной прогрессирования гипоксемии является развитие ***артериовенозных фистул легких***. Этиология этого осложнения остается неясной (91–94, 98, 100, 234, 235). Клиницисты установили, что артериовенозные фистулы развиваются после выполнения тех модификаций операции Fontan, при которых кровь из печеночных вен не попадает в легкие. Исчезновение этого осложнения после выполнения хирургических вмешательств, направленных на отведение венозной крови из печени в легкие, подтверждает версию о том, что в печени вырабатывается фактор, предотвращающий развитие артериовенозных фистул легких (91–93, 100, 234, 235).

У части пациентов через некоторое время после операции может ухудшиться состояние вследствие развития сужения на выходе в системный круг кровообращения (236). Это осложнение наиболее характерно для больных с дискордантным желудочково-артериальным соединением и наличием повышенного легочного кровотока в прошлом (146, 150, 152). Существует несколько механизмов развития обструкции на выходе из желудочка после операции Fontan (237, 238). Сужение происходит за счет уменьшения размеров бульбовентрикулярного отверстия, которое располагается в мышечной перегородке. В результате развития гипертрофии миокарда (особенно это характерно для больных, перенесших суживание легочного ствола) его размеры становятся меньше диаметра корня аорты (146, 150). Уменьшение размеров бульбовентрикулярного отверстия происходит также из-за изменения геометрии желудочка, связанного с объемной недогрузкой (45, 140, 148, 149).

Необходимым условием нормального функционирования кровообращения по Fontan является отсутствие сопротивлений потоку крови на всех участках ее прохождения, начиная с соустья, сообщающего венозный канал с легочными артериями, и заканчивая легочными венами. Сужение легочных вен может развиться после некоторых модификаций операции Fontan (239–241). Так, Fogel и Chin (239), анализируя результаты операции Fontan у 297 больных, установили, что в 12 случаях нарушение кровообращения было обусловлено наличием обструкции на уровне легочных вен. Причинами сужений были перекрытие устьев правых легочных вен чрезмерно расширенным правым предсердием или заплатой, разделяющей предсердие, а также фиброзные наслоения в области первичной межпредсердной перегородки (239). Имеются сообщения, что улучшения кровообращения можно достичь путем конверсии атриопульмонального соединения в полное кавопульмональное соединение (242–244). Для устранения обструкции на уровне легочных вен применяли эндоваскулярное стентирование (241).

Одними из наиболее частых осложнений операции Fontan в отдаленном периоде являются ***предсердные аритмии*** (32, 210, 242–250). Частота их возникновения зависит от вида выполненной операции. Так, Gelatt и соавторы (250), анализируя результаты операции Fontan у 270 больных, последовательно оперированых на протяжении 1982–1992 гг., выявили нарушения ритма в виде предсердной тахиаритмии у 20% из них. Наиболее часто (29%) они возникали у пациентов, которым было выполнено прямое атриопульмональное соединение. После полного кавопульмонального соединения предсердные тахиаритмии возникали у 14% больных, а после AV-соединения — у 18%. Нарушения ритма в раннем послеоперационном периоде реже наблюдаются после полного кавопульмонального соединения (251). Почти во всех исследованиях отмечается, что появление трепетаний предсердий увеличивает риск возникновения серьезных нарушений кровообращения и смертельного исхода. Трепетание предсердий возникает чаще у пациентов, перенесших операцию, будучи взрослыми, в тех случаях, когда предварительно выполняли атриосептэктомию, и у тех больных, которым разделяли предсердие большой заплатой. Частота возникновения предсердных нарушений ритма также увеличивалась по мере удлинения отдаленного послеоперационного периода (252). Имеются сообщения о случаях внезапной смерти, в основе которой лежали нарушения ритма, однако они встречаются не так часто (32, 210, 242–250).

Редким серьезным осложнением операции Fontan является так называемый ***пластический бронхит***. Вероятность его возникновения составляет 1–2% среди пациентов, перенесших данное вмешательство (253–259). Пластический бронхит характеризуется образованием слизистых слепков в трахее и бронхах. Это осложнение также наблюдали после выполнения ДКПА, модифицированного анастомоза по Blalock–Taussig и после анастомоза по Waterstone. Установлено, что слепки образуются вследствие просачивания лимфы в альвеолярное пространство (255, 258, 259). Этиология пластического бронхита остается неясной. Его возникновение можно связать с прогрессирующей недостаточностью кровообращения Fontan, повышенным венозным давлением и хрупкостью лимфатической системы легких.

Результаты операции Fontan

В настоящее время в мире накоплен опыт проведения нескольких тысяч операций Fontan. Поскольку этот вид вмешательств получил широкое распротранение сравнительно недавно, то хорошо изучены лишь их результаты на протяжении 15 лет после операции. Судьба пациентов в более поздние сроки требует дальнейшего изучения.

Непосредственные результаты операции Fontan

Ранняя госпитальная летальность (в течение первых 30 дней после операции) зависит от формы порока и факторов риска. В общей сложности она находится в пределах 20%. Но у больных с АТК и у тех, которым выполняли полное кавопульмональное соединение с разгрузочным отверстием, летальность в раннем послеоперационном периоде составляет около 5% (207, 260).

Из 52 больных, которым была выполнена операция Fontan в Национальном институте сердечно-сосудистой хирурги им. Н.М. Амосова АМН Украины, в раннем послеоперационном периоде смерть наступила в 16 (30,8%) случаев. По мере накопления опыта и более глубокого осмысления физиологии кровообращения по Fontan нам удалось добиться уменьшения количества смертельных исходов. В группе больных из 28 человек, которым операцию выполняли на этапе ее внедрения, летальность составила 50%, а в последней группе оперированных пациентов, у которых использовали принципиально новые подходы, из 24 больных умерли 2 (8,3%). Принципиальным отличием коррекции во второй группе больных являлось то, что при ЕЖС выполняли полное кавопульмональное соединение с разгрузочным отверстием, а при атрезии трехстворчатого клапана — атриопульмональное соединение в комбинации с ДКПА и закрытием межпредсердного дефекта. В первой группе операцию полностью производили в условиях фармакохолодовой кардиоплегии, в то время как во второй группе пережатие аорты было непродолжительным, так как кардиоплегию использовали только на этапе формирования внутрипредсердного канала или сердце вообще не останавливали. Анатомо-физиологические показатели в обеих группах больных были приблизительно одинаковыми.

Острая сердечная недостаточность является наиболее частой причиной смерти в раннем послеоперационном периоде. Так, в структуре летальности среди нашего контингента больных доля смертельных исходов от сердечной недостаточности составляла 75%.

Gentles и соавторы (32) провели анализ результатов операции Fontan у 500 последовательно оперированных больных. Частота летальных исходов от острой сердечной недостаточности уменьшалась по мере накопления опыта. Так, на начальном этапе ранняя недостаточность кровообращения была отмечена у 27,1% пациентов, в то время как в последней серии оперированных больных — только у 7,5%. Вероятность возникновения недостаточности кровообращения выше у больных со средним давлением в легочной артерии более 19 мм рт. ст., у больных с гетеротаксией, в случаях, когда правый AV-клапан выполняет функцию системного, при деформациях ветвей легочной артерии. Летальность была выше среди пациентов, подвергнутых операции атриопульмонального соединения без разгрузочного отверстия, а также в случаях продолжительного искусственного кровообращения.

Van Arsdel и соавторы (261), изучая результаты выполнения операции Fontan у 400 пациентов, оперированных последовательно в Госпитале для больных детей в г. Торонто, выявили факторы, способствующие снижению госпитальной летальности с 15 до 4%. Снижение летальности они объясняли применением экстракардиального тотального кавопульмонального соединения и модифицированной ультрафильтрации после искусственного кровообращения в последней серии оперированных пациентов.

Для выяснения факторов риска группа авторов из клиники Mayo изучила результаты лечения 702 пациентов, оперированных последовательно на протяжении 16 лет (33). Был проведен анализ 33 клинических и гемодинамических показателей. У 14,8% пациентов в госпитальном периоде пришлось выполнять конверсию кровообращения по Fontan в исходное состояние, в противном случае больные умирали. Факторами, способствующими неблагоприятному исходу операции, были: малый возраст пациентов на момент операции, повышенное давление в легочной артерии до операции, аспления, высокое венозное давление сразу после операции, длительное время пережатия аорты и лигирование легочного ствола. Менее значимыми факторами были ранее выполненные вмешательства, синдром полисплении, недостаточность общего AV-клапана.

Существенное влияние на непосредственные и отдаленные результаты оказывает возраст пациента на момент операции. Некоторые авторы отмечают, что летальность в раннем послеоперационном периоде увеличивается у детей младше 3 лет и резко возрастает у больных младше 2 лет (42, 266, 267). Другие сообщают о хороших непосредственных результатах операции Fontan у детей младше 2 лет, при этом отмечают, что вероятность хорошего исхода у них выше, чем у более старших пациентов (268).

Разнообразие результатов и точек зрения отражает многофакторность условий для получения положительного результата. К сожалению, отбор кандидатов на операцию играет немаловажную роль. В последнее время имеется тенденция к значительному снижению ранней послеоперационной летальности благодаря применению новых модификаций и совершенствованию составных элементов технологического процесса.

Отдаленные результаты операции Fontan

Согласно совокупным данным нескольких центров, 5-, 10- и 15-летняя выживаемость, включая операционную, составляет соответственно 80, 76 и 60% соответственно (32, 207, 262, 263).

На основании статистического анализа большой группы больных Kirklin и соавторы (129) применили математический метод прогнозирования отдаленных результатов. В группе пациентов с идеальными условиями для операции Fontan предполагаемая 15-летняя выживаемость составляет 75%. Такой же показатель выживаемости приводят другие авторы (264). Выживаемость больных в отдаленном периоде после операции Fontan хуже, чем после радикальной коррекции тетрады Фалло. Это свидетельствует о том, что данный метод лечения оказывает лишь паллиативный эффект и не является полностью излечивающим. Смертность в отдаленном периоде после операции Fontan у больных без каких-либо осложняющих факторов связана с неестественным типом кровообращения, в результате которого развиваются скрытые морфологические и функциональные изменения в кровеносной системе легких и происходит постепенное ухудшение функции аномально сформированной основной желудочковой камеры (265). На отдаленный результат операции также влияют ухудшение коронарного кровотока вследствие повышенного давления в коронарном синусе, если он не был отведен в левое предсердие. Аномальная анатомия сердца и миокарда сами по себе являются причиной ухудшения сердечной деятельности в отдаленные сроки после операции Fontan.

Наиболее частой причиной смерти в отдаленном периоде является хроническая сердечная недостаточность. Возможна также внезапная смерть. У больных в тканях часто скапливается жидкость, что связано с миокардиальной недостаточностью, повышением ЛСС или с обструкцией атриопульмонального соустья. Первичное скопление жидкости часто проявляется в виде транссудации в плевральные полости, реже в брюшную и перикардиальную полости. Из числа умерших приблизительно у 10% пациентов причиной смерти является изолированная транссудация в полости без сердечной недостаточности.

Серьезным потенциальным фактором риска смертельного исхода после операции Fontan является так называемый фактор внезапной декомпрессии доминирующей желудочковой камеры. Этого можно избежать, осуществляя этапное лечение (на первом этапе — ДКПА или процедуру *hemi*-Fontan) (34) или же применяя полное кавопульмональное соединение с разгрузочным отверстием.

Принципиальной причиной смерти в отдаленном периоде служит само кровообращение по Fontan. Его негативными сторонами являются отсутствие пульсирующего кровотока в легких и аномальное строение доминирующей желудочковой камеры. Оно обусловлено патологическим эмбриональным развитием желудочка и последующими гемодинамическими нарушениями.

Результаты операции Fontan зависят от варианта аномалии сердца с функционально единственным желудочком. Так, у больных с АТК непосредственные и отдаленные результаты лучше, чем при других аномалиях. Среди анатомических форм ЕЖС у больных с двуприточным левым желудочком результаты лучше, чем с двуприточным правым желудочком и неопределенным типом ЕЖС (33, 99, 129, 205, 207, 263).

Раньше считали, что атрезия левого AV-клапана является неблагоприятным фактором. Впоследствии установлено, что неудовлетворительные результаты операции при этой патологии были связаны с несовершенством ранее применяемых методик разделения предсердия, приводивших к обструкции легочных вен. Современные модификации позволяют избежать этого осложнения и, таким образом, уменьшают риск неблагоприятного исхода операции у больных с атрезией левого AV-клапана.

Прогрессирование гипертрофии и увеличение мышечной массы основной желудочковой камеры отрицательно сказывается на исходах операции Fontan (130, 144). Так, у детей, оперированных в 5-летнем возрасте, с благоприятной морфологией порока и небольшой степенью гипертрофии левого желудочка, вероятность ранней (до 6 мес) выживаемости составляет 99%, а при умеренной или выраженной гипертрофии миокарда — 78% (130). Прогрессирование гипертрофии миокарда оказывает вредное воздействие на комплайнс желудочка, ухудшается его диастолическая и систолическая функция.

Не отмечено особого влияния на непосредственные результаты у больных, оперированных во взрослом возрасте. Однако отдаленные результаты у них хуже (263).

Большинство пациентов считают себя вполне активными после Fontan-коррекции. По данным различных авторов, функциональное состояние у 85–91,1% больных соответствует I–II классу NYHA. В настоящее время доступна информация о функциональном статусе данного контингента больных, по крайней мере на протяжении 16 лет. Из общего количества больных через год после операции состояние приблизительно 90% больных соответствует I классу NYHA, но через 10 лет этому классу соответствует состояние только 56% пациентов. Изучение функционального состояния объективными методами с помощью проведения проб на физические нагрузки показало, что физическая работоспособность больного через 5 лет и больше после операции достигает 75% ее уровня у здоровых лиц. Гемодинамическое обеспечение физических нагрузок не ухудшается по сравнению с таковым в период через 3–4 года после операции. Показатели внешнего дыхания находятся в пределах нормы, однако имеет место снижение диффузионной емкости легких и повышение альвеолярно-артериального градиента по кислороду.

Таким образом, коррекция гемодинамики по Fontan является достаточно эффективным методом хирургического лечения аномалий сердца с функционально единственным желудочком. В результате этой операции устраняются главные факторы, отрицательно влияющие на клиническое состояние и естественное течение заболевания, такие, как гипоксемия и объемная перегрузка единственной желудочковой камеры. Успешность операции Fontan зависит от многих факторов, которые включают в себя правильную оценку клинических и анатомо-физиологических данных перед операцией, выбор оперативного вмешательства и особенности его выполнения, понимание физиологии такого типа кровообращения, а также умелое его регулирование на протяжении операционного и послеоперационного периодов.

Формирование межжелудочковой перегородки у больных с ЕЖС

Операция по формированию межжелудочковой перогородки (*septation*) является альтернативным методом оперативного лечения ЕЖС. Ее можно выполнить лишь у части больных с подходящим строением желудочка: двуприточным левым желудочком с желудочково-артериальной дискордантностью, рудиментарным правым желудочком, расположенным слева, и отсутствующим или незначительным СЛА. Также возможно выполнить разделение доминантной левожелудочковой камеры у некоторых пациентов с сердцем Холмса (26, 27, 269–271).

При планировании операции по формированию межжелудочковой перегородки большое значение имеет дооперационная оценка особенностей анатомии AV-клапанов и их компетентности, а также наличие или отсутствие легочного и субаортального стенозов. Недостаточность одного из AV-клапанов требует обязательной ее коррекции во время операции и в значительной мере повышает риск смертельного исхода. Наличие значимого стеноза одного из AV-клапанов или клапана-наездника является препятствием к выполнению успешной септации (26, 27, 269–272).

Субаортальное сужение в сердце с двуприточным левым желудочком образуется на уровне бульбовентрикулярного отверстия, поэтому для обеспечения нормального исхода операции необходимо знать его размеры. При наличии рестриктивного бульбовентрикулярного отверстия его необходимо расширить.

Немаловажными факторами, влияющими на исход операции, являются наличие вторичной гипертрофии желудочка и размеры его полости. Считается, что основными критериями для разделения двуприточного левого желудочка является отсутствие выраженной гипертрофии желудочковой массы и достаточный объем доминирующей желудочковой камеры. Величина конечно-диастолического объема доминирующего желудочка должна составлять более 170% расчетной величины левого желудочка в норме (273).

Существуют два подхода к выполнению операции по формированию межжелудочковой перегородки — одноэтапный и в два этапа.

Техника формирования межжелудочковой перегородки в два этапа

Эта техника была предложена Ebert (274) в 1984 г. Она показана пациентам с наличием одной желудочковой камеры и приблизительно равными размерами AV-клапанов, с полным отсутствием межжелудочковой перегородки и СЛА, а также расположением легочного ствола справа и сзади по отношению к аорте.

Первый этап операции выполняют в условиях искусственного кровообращения с применением глубокой гипотермии и кардиоплегии. Полые вены канюлируют отдельными изогнутыми под прямым углом канюлями для улучшения доступа через правое предсердие.

Правое предсердие вскрывают поперечным разрезом. Через правое AV-отверстие изучают внутреннее строение желудочковой камеры. Обычно в таком сердце хорды и папиллярные мышцы обоих AV-клапанов прикрепляются вместе к задней стенке желудочка (рис. 20, *а*).

Из войлочного тефлона вырезают две заплаты: одну треугольной формы, а другую — обычной. Треугольную заплату фиксируют к задней стенке желудочка, начиная от места крепления папиллярных мышц. Фиксирующие швы вначале проводят через заплату, а затем через стенку желудочка изнутри наружу, где завязывают на прокладках. Таким образом формируют апикальную часть межжелудочковой перегородки (рис. 20, *б*). Вторую заплату вшивают между кольцами аортального и легочного клапанов, а затем несколько швов проводят сквозь переднюю и заднюю стенки желудочка. Швы, выведенные наружу, завязывают на прокладках из тефлона. С помощью этой заплаты формируют приблизительно 70% межжелудочковой перегородки. Центральная часть перегородки остается открытой (рис. 20, *в*). Если ранее не производилось сужение легочного ствола, то после зашивания стенки предсердия и восстановления сердечной деятельности производят сужение легочного ствола для предотвращения избыточного легочного кровотока.

Второй этап операции выполняют через 6–8 мес. Для этого также используют искусственное кровообращение и кардиоплегию. Доступом через правое предсердие закрывают оставшийся несформированным участок межжелудочковой перегородки заплатой из тефлона (рис. 21). Для этого вначале сквозь заднюю и переднюю стенки желудочка проводят по два П-образных шва, которыми фиксируют заплату к стенке желудочка, а затем края новой заплаты сшивают с краями ранее наложенных заплат. Операцию заканчивают удалением тесьмы с легочного ствола. Если в результате суживания возникла деформация легочного ствола, ее устраняют путем пластики этого участка перикардиальной заплатой.

Благодаря данной методике разделение общей

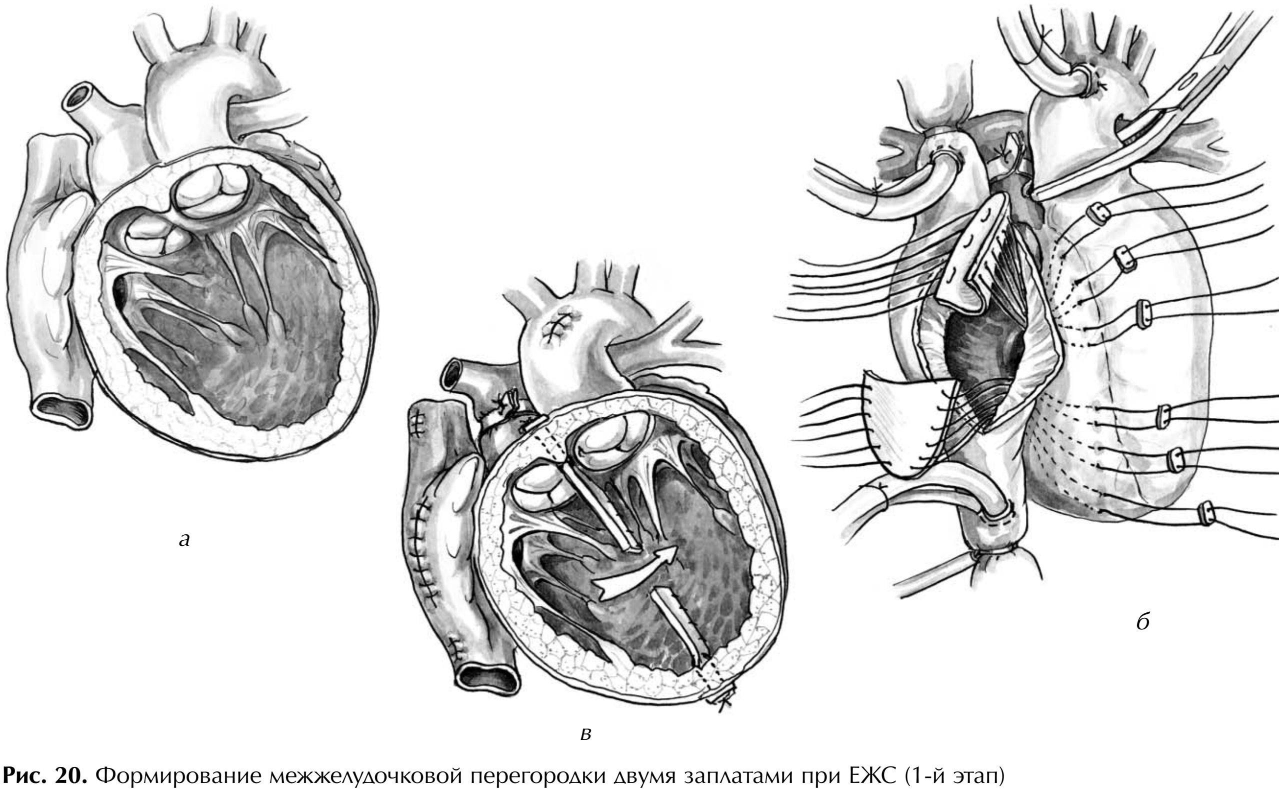


Рис. 20. Формирование межжелудочковой перегородки двумя заплатами при ЕЖС (1-й этап)

желудочковой камеры можно осуществить в раннем детском возрасте. При двухэтапном методе нет необходимости в плотном наложении швов для фиксации заплат, которое требуется при одномоментном формировании межжелудочковой перегородки, что позволяет избежать повреждения проводящей системы. Кроме того, в течение месяца синтетический материал прорастает фиброзной тканью и становится более жестким. Второй этап операции напоминает технику закрытия ДМЖП средних размеров. Этапное формирование межжелудочковой перегородки исключает возможность ее выбухания в полость правого желудочка, остается место для роста.

Техника формирования межжелудочковой перегородки в один этап

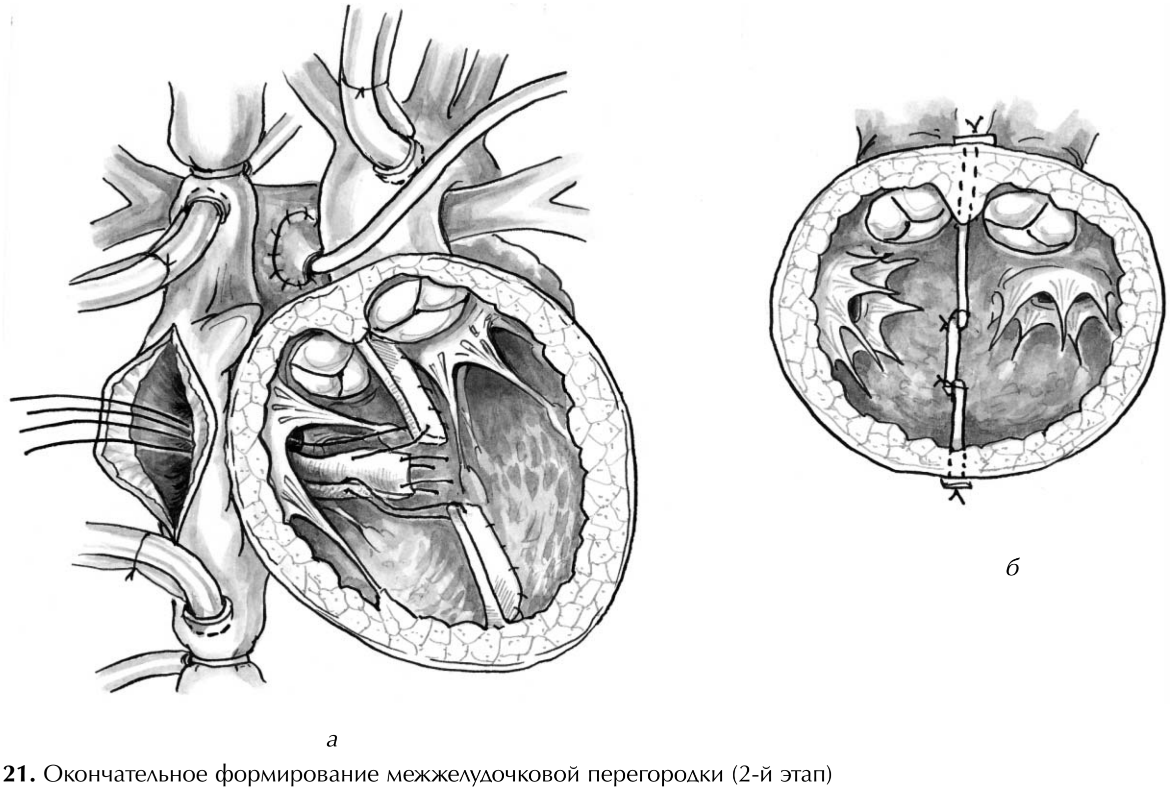
Перед началом искусственного кровообращением тщательно изучают анатомию сердца. Особое внимание уделяет наличию аномального впадения системных и легочных вен, недостаточности AV-клапанов и отхождению коронарных артерий.

По наружным контурам сердца определяют приблизительные размеры заплаты. Они должны соответствовать разнице между наружными размерами желудочковой массы и толщиной ее стенки. Для заплаты необходимо использовать плотную синтетическую ткань, через которую не будет просачиваться кровь при отключении искусственного кровообращения. Очень важно, чтобы размеры заплаты не были избыточными, иначе заплата будет выбухать в правый желудочек и ухудшать сердечную деятельность.

Септация может быть выполнена доступом через правое предсердие и правое AV-отверстие или через разрез нижней части желудочка в форме рыбьего рта. При доступе через желудочек разрез делают точно по месту прикрепления заплаты или немного правее, предотвращая повреждение папиллярных мышц. Чреспредсердный доступ физиологичнее, так как исключает возможность нарушения функции желудочка. Предсердие вскрывают длинным косым разрезом. Для улучшения экспозиции используют швы-держалки, наложенные по четырем углам.

Через правое AV-отверстие исследуют левую желудочковую камеру, место выхода в легочный ствол, левый AV-клапан и взаимосвязь между этими структурами. Определяют возможность выполнения коррекции без рассечения правого AV-клапана или с использованием радиального разреза одной из створок по направлению к основанию.

Главная задача операции заключаются в том, чтобы разделить желудочковую массу на две равные части с обеспечением беспрепятственного тока крови на пути от правого предсердия к легочному стволу и на пути от левого предсердия к аорте. Во время наложения фиксирующих швов необходимо избегать повреждения коронарных артерий и проводящей системы сердца. Для фиксации зап-


а

б

Рис. 21. Окончательное формирование межжелудочковой перегородки (2-й этап)

латы используют отдельные матрацные швы с прокладками. Первые два шва накладывают на фиброзное кольцо левого AV-клапана. Затем накладывают швы по правой стороне желудочково-инфундибулярной складки или фиброзной ткани, расположенной между клапаном легочной артерии и правым AV-клапаном. В области инфундибулярной и передней межжелудочковой перегородок швы накладывают по левой поверхности эндокарда для предотвращения повреждения проводящих путей. Последующие четыре шва проводят по внутренней поверхности передней стенки желудочка. Самым трудным местом для фиксации заплаты является передневерхушечная часть желудочка, поэтому три шва накладывают через всю толщу стенки, вкалывая иглу снаружи вовнутрь. В дальнейшем швы накладывают в зоне расположения структур AV-клапанов, действуя с особой тщательностью, чтобы исключить повреждение папиллярных мышц и хорд клапана. Повреждения правой ножки пучка Гиса можно избежать при наложении швов в месте, где передняя часть межжелудочковой перегородки соединяется с инфундибулярной. Швы накладывают как можно ближе друг к другу.

Размеры и конфигурацию предварительно вырезанной заплаты примеряют и при необходимости изменяют. Швы проводят через заплату и завязывают. В случаях, когда рассекают створку правого AV-клапана, место рассечения ушивают непрерывным швом, используя проленовую нить 6/0. Стенку правого предсердия ушивают также непрерывным швом.

После эвакуации воздуха из полостей сердца снимают зажим из восходящей аорты и согревают больного. К эпикардиальной поверхности сердца подшивают электроды для искусственной электростимуляции сердца, в которой может возникнуть необходимость после операции.

Результаты операций по формированию межжелудочковой перегородки у пациентов с ЕЖС

Разделение общего желудочка на две камеры осуществимо только при некоторых анатомических формах ЕЖС, поэтому мировой опыт выполнения операции по формированию межжелудочковой перегородки небольшой. McKay и соавторы (270) сообщают о 16 случаях выполнения септации у пациентов с двуприточным левым желудочком, ТМА, двумя AV-клапанами и расположением рудиментарной камеры слева и спереди. Из этой группы больных 7 человек (44%) умерли в раннем послеоперационном периоде. У 6 пациентов смерть наступила в результате малого сердечного выброса, у 5 из них была обструкция на уровне бульбовентрикулярного отверстия. Из 11 пациентов без обструкции выводного отверстия из левого желудочка умерли 2, у обоих была малая полость желудочка. Исходя из анализа этих результатов, авторы пришли к выводу, что малая полость доминирующей желудочковой камеры и наличие рестриктивного бульбовентрикулярного отверстия являются факторами высокого риска смертельного исхода.

Kurosawa и соавторы (273) описывают результаты формирования межжелудочковой перегородки у 12 пациентов с двуприточным левым желудочком и ТМА. Из этой когорты пациентов смерть наступила всего лишь в одном случае (8,3%). Следует отметить, что у 3 больных во время операции дополнительно расширяли бульбовентрикулярное отверстие. В своих дальнейших исследованиях авторы сообщают о 23 случаях бивентрикулярной коррекции двуприточного левого желудочка (275). Из этих больных 2 (9,5%) умерли в раннем послеоперационном периоде и 3 (14,5%) — в отдаленные сроки. Проведя мультивариантный анализ результатов операций, авторы пришли к выводу, что основными факторами, влияющими на повышение риска смерти, являются возраст больных на момент вмешательства и индекс соотношения массы миокарда к конечному диастолическому объему доминирующей желудочковой камеры. Пациенты, которые умерли после операции, были намного старше выживших (14,0±6,0 лет против 7,0±54,4 года; $P < 0,05$). У умерших также были больше масса миокарда (383±100% против 206±57%; $P < 0,005$) и индекс отношения массы желудочка к конечному диастолическому объему (1,84±1,18% против 0,77±0,17%; $P < 0,005$). Эти данные демонстрируют факт, что с возрастом у пациентов с ЕЖС усиливается гипертрофия желудочка, которая является существенным фактором риска как для операции Fontan, так и для формирования межжелудочковой перегородки (275). С этой точки зрения, более безопасно выполнять операцию пациентам младшей возрастной группы.

Отдаленные результаты септации зависят от наличия СЛА, а также от возникших в результате операции недостаточности AV-клапана или полной AV-блокады (26, 269–271, 276). У пациентов, которым требовалась имплантация желудочко-легочного кондуита из-за СЛА, отдаленные результаты хуже в сравнении с теми, у которых выход в легочный ствол был свободным.

Литература

1. Blalock M.D., Taussig H.B. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia // JAMA. – 1945. – Vol. 128. – P.189–193.
2. Potts W.J., Smith S., Gibson S. Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery // JAMA. – 1946. – Vol. 132. – P.627–631.
3. Muller W.H. Jr, Damman J. F. Jr. Treatment of certain congenital malformations of the heart by creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow (a preliminary report) // Surg. Gynecol. Obstet. – 1952. – Vol.95. – P.213 – 218.
4. Carlon C.A., Mondini P.G., de Marchi R. Surgical treatment of some cardiovascular diseases // J. Intern. Coll. Surgeons. – 1951. – Vol. 16. – P.1–11.
5. Галанкин Н.К., Дарбинян Т.М. Анастомоз между верхней полой веной и правой легочной артерией // Экспериментальная хирургия. – 1956. – №1. – С.54–57.
6. Konstantinov I.E., Alexi–Meskishvili V.V. Cavo–pulmonary shunt: from the first experiments to clinical practice // Ann. Thorac. Surg. – 1999. – Vol.68. – P. 1100–1106.
7. Warden H.E., de Wall R.A., Varco R.L. Use of the right auricle as a pump for the pulmonary circuit // Surg. Forum. – 1954. – Vol.5. – P.16–22.
8. Haller J.A., Adkins J.C., Worthington M., Rauenhorst J. Experimental studies on permanent bypass of the right heart // Surgery. – 1966. – Vol.59. – P.1128–1132.
9. Hurwitt E.S., Young D., Escher J.W. The rationale of anastomosis of the right auricular appendage to the pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia // J. Thoracal. Surg. – 1955. – Vol.30. P.503 – 511.
10. Shumacker H.B. Discussion of Hurwitt E.S., Young D., Escher J.W. Rationale of anastomosis of the right auricular appendage to the pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia // J. Thorac. Surg.. – 1955. – Vol.30. – P.512.
11. Мешалкин Е.Н. Анастомоз верхней полой вены с легочной артерией у больного с врожденным пороком сердца с недостаточным легочным кровотоком в малом круге кровообращения // Экспериментальная хирургия – 1956. – №6 – С. 3–12.
12. Glenn W.W.L. Circulatory bypass of the rigth side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal rigth pulmonary artery – report of clinical application // N. Engl. J. Med. – 1958. Vol.259. – P.117–120.
13. Abrams L.D. Side-to-side cavopulmonary anastomosis for the palliation of primitive ventricle // Br. Heart. J. – 1977. – Vol.39. – P.926–933.
14. Azzolina G., Eufrate S., Pensa P. Tricuspid atresia: experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomosis // Thorax. – 1972. – Vol.27. – P.111–115.
15. Hopkins R.A., Armstrong B.E., Server G.A., et al. Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt: a versatile complement to the Fontan principle // J. Cardiovasc. Surg.. – 1985. – Vol.90. – P.391 – 398.
16. Fontan F., Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia // Thorax. – 1971. – Vol. 26. – P. 240 – 248.
17. Kreutzer G., Galindez E., Bono H., de Palma C., Laura J.P. An operation for tricuspid atresia // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1973. – Vol.66. – P.613–621.
18. Bowman F.O., Malm J.R., Hayes C.J. et al. Physiological approach to surgery for tricuspid atresia // Circulation. – 1978. – Vol.58(suppl.I). – P.83–86.
19. Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA. Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1979. – Vol. 77. – P. 452–458.
20. Gale A.W., Danielson G.K., McGoon D.C., Mair D.D. Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1979. – Vol.78. – P.831–838.
21. Yacoub M.H., Radley-Smith R. Use of valved conduit from right atrium to pulmonary artery for «correction» of single ventricle // Circulation. – 1976. – Vol.54 (suppl. III). – P.III–63–III–70.
22. Kawashima Y., Kitamura S., Matsuda H. et al. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1984. – Vol.87. – P.74–81.
23. Jonas R.A., Castaneda A.R. Modified Fontan procedure: atrial baffle an systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques //J. Cardiovasac. Surg. – 1988. – Vol.3. – P.91–96.
24. Puga F.J. Modification of the Fontan procedure // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1989. – Vol.150 (letter to editor).
25. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopul monary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1988. – Vol. 96. – P. 682–95.
26. Kirklin J.K., Barrat-Boyes B.G. Double inlet ventricle and atretic atrioventricular valve // In Cardiovasac. Surgery. – Churhil Livingston. – New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo. – 1993. – P.1549–1581.
27. McGoon D.C., Danielson G.K., Ritter D.G. et al. Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1977. – Vol.74. – P. 218–224.
28. Зіньковський М.Ф., Довгань О.М. Принцип Фонтена в хірургічному лікуванні складних природжених аномалій серця // Педіатрія, акушерство і гінекологія. – 1993. – №4. – С.27–30.
29. Довгань А.М., Зиньковский М.Ф., Лазоришинец В.В. и др. Результаты операции Фонтена при аномалиях сердца с функционально единственным желудочком // Український медичний часопис. – 2000. – №2(16). – С.76–80.
30. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р. Гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца. – М, Медицина, 1994. – 224 с.
31. Choussat A., Fontan F., Besse P., et al. Selection criteria for Fontan's procedure // In: Paediatric Cardiology, Anderson R.H., Shinebourne E.A., eds. – Edinburgh:Churchill Livingstone. – 1978. – P.559–566.
32. Gentles TL, Mayer JE Jr, Gauvreau K et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1997. – Vol.114. – P.376– 391.
33. Knott-Craig C., Danielson O.K., Schaff H.V. et al. The modified Fontan operation. An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1995. – Vol.109. P.1237–43.
34. Mainwaring R.D., Lamberti J.J., Moore J.W. The bidirectional Glenn and Fontan procedures-integrated management of the patient with a functionally single ventricle // Cardiol. Young. – 1996. – Vol.6. – P.198–207.
35. Mair D.D., Hagler D.J., Puga F., Schaff H.V., Danielson G.K. Fontan operation in 176 patients with tricuspid atresia: results and a proposed new index for patient selection // Circulation. – 1990. – 82(Suppl. IV). – P. IV–164–IV–169.
36. Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.G. Single-ventricle tricuspid atresia // In: – Cardiac surgery of the neonate and infant. – W.B.Saunders Company. – Philadelphia. – 1994. – P.249–272.
37. Matitiau A., Geva T., Colan S.D. et al. Bulboventricular foramen size in infants with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries: Influence on initial palliative operation and rate of growth // J. Amer. Coll. Cardiol. – 1992. – Vol.19. – P.142–148.
38. Damus P.S. Correspondence // Ann. Thorac. Surg. – 1975. – Vol.20. – P.724–725.
39. Kaye M.P. Anatomic correction of transposition of great arteries // Mayo Clin. Proc. – 1975. – Vol.50. – P.638–640.
40. Stansel H.C.Jr. A new operation for d–loop transposition of the great vesels // Ann. Thorac. Surg. – 1975. – Vol.19. – P.565–567.
41. Cheung H.C., Lincoln C., Anderson R.H. et al. Options for surgical repair in hearts with univentricular atrioventricular connection and subaortic stenosis // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1990. – Vol.100. P.672–678.
42. Mayer JE, Bridges ND, Lock JE et al. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1992. Vol.103. – P.444–451; discussion 451–452.
43. Laks H, Ardehali A, Grant PW et al. Modification of Fontan procedure. Superior vena cava to left pulmonary artery connection and inferior vena cava to right pulmonary artery connection with adjustable atrial septal defect// Circulation. – 1995. – P.91. – P.2943– 2947.

44. Salim MA, Case CL, Sade RM et al. Pulmonary/systemic flow ratio in children after cavopulmonary anastomosis // J. Am. Coll. Cardiol. – 1995. – Vol.25. – P.735–738.
45. Chin A.J., Franklin W.H. et al. Changes in early geometry after Fontan operation // Ann. Thorac. Surg. – 1993. – Vol.56. – P.1359–1365.
46. Forbes T.J., Gajarski R., Johnson G.L. et al. Influence of age on the effect of bidirectional cavopulmonary anastomosis on left ventricular volume, mass and ejection fraction // J. Am. Coll. Cardiol. – 1996. – Vol.28. – P.1301–1302.
47. Frommelt M., Frommelt P.C., Berger S. et al. Does an additional source of pulmonary blood flow alter outcome after a bidirectional cavopulmonary shunt? // Circulation. – 1995. – Vol.92(Suppl. II). – P.II–240–II–244.
48. Webber SA, Horvath P, LeBlanc JG et al. Influence of competitive pulmonary blood flow on the bidirectional superior cavopulmonary shunt. A multi–institutional study // Circulation. – 1995. – Vol.92(Suppl. II). – P.II–279–II–286.
49. Довгань О.М. Хірургічне лікування аномалій серця з функціонально єдиним шлуночком: Автореф. дис... д–ра мед. наук: 14.01.04/ АМН України Інститут серцево-судинної хірургії. – К., 2001. – 34 с.
50. Aeba R., Katogi T., Kashima I. at al. Factors influencing arterial oxygenation early after bidirectional cavopulmonary shunt without additional sources of pulmonary blood flow // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2000. – Vol.120. – P.589–595.
51. Miyaji K., Shimada M., Sekiguchi A., Ishizawa A., Isoda T. Usefulness of pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt in high-risk Fontan patients // Ann. Thorac. Surg. – 1996. – Vol. 61. – P. 845–850.
52. de Leval M.R., Ritter D.G., McGoon D.C., Danielson G.K. Anomalous systemic venous connection, surgical considerations // Mayo Clin. Proc. – 1975. – Vol.50. – P.599–610.
53. Watson G.H. Atresia of the coronary sinus orifice // Pediatr. Cardiol. – 1985. – Vol.6. – P.99–102.
54. Yokota M., Kyoku I., Kitano M. et al. Atresia of the coronary sinus orifice. Fatal outcome after intraoperative division of the drainage left superior vena cava // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1989. – Vol.98. – P.30– 32.
55. Adatia I., Gittenberger de Groot A.C. Unroofed coronary sinus and coronary sinus orifice atresia. Implications for management of complex congenital heart disease // J. Am. Coll. Cardiol. – 1995. – Vol.25. – P. 948– 953.
56. von Ludinghausen M., Lechleuthner A. Atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus // Acta Anat. – 1988. – Vol.131. – P.81–83.
57. Fulton J.O., Mas C., Brizard C.P., Karl T.R.The surgical importance of coronary sinus orifice atresia // Ann. Thorac. Surg. – 1998. – Vol.66. – P.2112–2114.
58. Santoscoy R., Walters H.L., Ross R.D., Lyons J.M., Hakimi M. Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior vena cava // Ann. Thorac. Surg. – 1996. – Vol.61. – P.879–882.
59. Jacobs M.L., Norwood W.I. Fontan operation: influence of modifications on morbidity and mortality // Ann. Thorac. Surg. – 1994. – Vol.58. – P.945–951.
60. Di Carlo D., Williams W.G., Freedom R.M., Trusler G.A.. The role of cava-pulmonary (Glenn) anastomosis in the palliative treatment of congenital heart disease // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1982. – Vol.83. – P.437– 441.
61. Williams W.G., Rubis L., Trusler G.A., Mustard W.T. Palliation of tricuspid atresia. Potts-Smith, Glenn and Blalock–Taussig shunts // Arch. Surg. – 1975. – Vol.110. – P.1383–1386.
62. Trusler G.A., Williams W.G. Long-term results of shunt procedures for tricuspid atresia // Ann. Thorac. Surg. – 1980. – Vol.29. – №3. – P.12–16.
63. Bargeron L.M. Jr., Karp R.B., Barcia A. et al. Late deterioration of patients after superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis // Am. J. Cardiol. – 1972. – Vol.30. – P.211– 216.
64. Freedom R.M., Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Abnormalities of the pulmonary arteries // In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography.– Armonk, NY: Futura, 1997. – P.431– 492.
65. Reddy V.M., McElhinney D.H., Moore P. et al. An institutional experience with the bidirectional cavopulmonary shunt. Do we know enough? // Cardiol. Young. – 1997. – Vol.7. – P.284–293.
66. Bradley S.M., Mosca R.S., Hennein H.A. et al. Bidirectional superior cavopulmonary connection in young infants // Circulation. – 1996. – Vol.94. – P.5–11.
67. Ovaert C., Filippini L.H.P.M., Benson L.N., Freedom R.M. You didn't see them, but now you do!: use of balloon occlusion angiography in the identification of systemic venous anomalies before and after cavopulmonary procedures // Cardiol. Young. – 1999. – Vol.9. – P.357–363.
68. Filippini L.H.P.M., Ovaert C., Nykanen D.G., Freedom R.M. Reopening of persistent left superior caval vein after bidirectional cavopulmonary connections // Heart. – 1998. – Vol.79. – P.509– 512.
69. Mendelsohn A.M., Bove E.L., Lupinetti F.M. et al. Central pulmonary artery growth patterns after the bidirectional Glenn procedure // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1994. – Vol.107. – P.1284–1290.
70. Penny D.J., Pawade A., Wilkinson J.L., Karl T.R. Pulmonary artery size after bidirectional cavopulmonary connection // J. Card. Surg. – 1995. – Vol.10. – P. 21–22.
71. Reddy V.M., McElhinney D.B., Moore P., Petrossian E., Manley F.L. Pulmonary artery growth after bidirectional cavopulmonary shunt: is there a cause for concern? // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1996. – Vol.112. – P.1180–1190. – discussion 1190–1192.
72. Seliem M.A., Murphy J., Vetter J. et al. Lung perfusion patterns after bidirectional cavopulmonary anastomosis (hemi-Fontan procedure) // Pediatr. Cardiol. – 1997. – Vol.18. – P.191–196.
73. Forbes T.J., Rosenthal G.L., Reul G.R., Ott D.A., Feltes T.F. Risk factors for life–threatening cavopulmonary thrombosis in patients undergoing bidirectional superior cavopulmonary shunt: an exploratory study // Am. Heart. J. – 1997. – Vol.134. – P.865– 871.
74. Iyer G.K.T., Van Arsdell G.S., Dicke F. et al. Are bilateral superior vena cavae a risk factor for single ventricle palliation? // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol.70. – P.711– 716.
75. Yamada K., Roques X., Elia N. et al. The short– and mid–term results of bidirectional cavopulmonary shunt with additional source of pulmonary blood flow as definitive palliation for the functional single ventricular heart // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2000. – Vol.18. – P.683–689.
76. Bonnet D., Acar P., Aggoun Y. et al. Les derivations cavopulmonaires partielles peuvent-elles etre une alternative a la Circulation de type Fontan? (partial cavo-pulmonary con nection be considered an alternative to the Fontan rocedure?) //Arch. Mal. Coeur. Vaiss. – 1998. – Vol.91. – P.569–573.
77. Yeh T. Jr., Williams W.G., McCrindle B.W. et al. Equivalent survival following cavopulmonary shunt: with or without the Fontan procedure // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 1999. – Vol.16. – P.111–116.
78. Pandurangi U.M., Shah M., Murali R., Cherian K.M. Rapid onset of pulmonary arteriovenous malformations after cavopulmonary anastomosis // Ann. Thorac. Surg. – 1999. – Vol.68. – P.237–239.
79. Trusler G.A., Williams W.G., Cohen A.J. et al. William Glenn Lecture: the cavopulmonary shunt. Evolution of a concept // Circulation. – 1990. – Vol.82(Suppl. IV). – P.IV–131–IV–138.
80. Robicsek F. An epitaph for cavopulmonary anastomosis // Ann. Thorac. Surg. – 1982. – Vol.34. – P. 208–220.
81. Glenn W.W.L. Superior vena cava-pulmonary artery shunt // Ann. Thorac. Surg. – 1989. – Vol.47. – P.62–64.
82. Glenn W.W.L. Superior vena cava–pulmonary artery anastomosis // Ann. Thorac. Surg. – 1984. – Vol.37. – P.9–11.
83. Pennington D.G., Noun G., Ho J. et al. Glenn shunt: Long–term results and current role in congenital heart operations // Ann. Thorac. Surg. – 1981. – Vol. 31. – P.532–539.
84. Laks H., Mudd J.G., Standeven J.W., Fagan L., Willman V.L. Long-term effect of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1977. – Vol.74. – P.253–260.
85. Mathur M., Glenn W.W.L. Long-term evaluation of cava pulmonary artery anastomosis // Surgery. – 1973. – Vol.74. – P.899–916.
86. Kopf G.S., Laks H., Stansel H.C. et al. Thirty-year follow-up of superior vena cava–pulmonary artery (Glenn) shunts // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1990. – Vol.100. – P.662–671.
87. McFaul R.C., Tajik A.J., Mair D.D., Danielson G.K., Seward J.B. Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava–right pulmonary artery (Glenn) anastomosis // Circulation. – 1977. – Vol.55. – P.212–216.

88. Van Den Bogaert-Van Heesvelde A.M., Derom F., Kunnen M., Van Egmond H., Devloo-Blancquaert. Surgery for arteriove nous fistulas and dilated vessels in the right lung after the Glenn procedure // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1978. – Vol.76. – P.195–197.
89. Gomes A.S., Benson L., George B., Laks H. Management of pulmonary arteriovenous fistulas after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1984. – P.87. – P.636–639.
90. Cloutier A., Ash J.M., Smallhorn J.F. et al. Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae // Circulation. – 1985. – Vol.72. – P.471–479.
91. Kawashima Y., Matsuki O., Yagihara T., Matsuda H. Total cavo pulmonary shunt operation // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1994. – Vol.6. – P.17–20.
92. Kawashima Y. Cavopulmonary shunt and pulmonary arteriovenous malformations (comment. // Ann. Thorac. Surg. – 1997. – Vol.63. – P.930–932.
93. Srivastava D., Preminger T.J., Lock J.E. et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease // Circulation. – 1995. – Vol.92. – P.1217–1222.
94. Jacobs M.L., Pourmoghadam K.K., Geary EM, Wright KL, Zales yR. Pulmonary arteriovenous malformations after cavopulmonary connection // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol.69. – P.634–635.
95. Gilljam T, McCrindle BW, Smalihorn JF, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of left atrial isomerism over a 28–year period at a single institution // J Am Coll Cardiol 2000; 36: 908–16.
96. Shinohara T, Yokoyama T. Pulmonary arteriovenous malfor mations in patients with total cavopulmonary shunt: what role does lack of hepatic venous blood flow to the lungs play? // Pediatr Cardioi 2001; 22: 343–6.
97. Ofoe VD, Pratap U, Slavik Z. Rapid onset of intrapulnioriary arteriovenous shunting after surgical repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia // Cardiol Young 2001; 11: 236–9.
98. Freedom RM, Hamilton R, Yoo S–J et al. The Fontan procedure: cohort analysis and late complications // Cardiology Young 2000; 10: 307–31.
99. Moore JW, Kirby WC, Madden WA, Gaither NS. Development of pulmonary arteriovenous malformations after modified Fontan operations // J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 1045–50.
100. Uemura H, Yagihara T, Hattori R et al. Redirection of hepatic venous drainage after total cavopulmonary shunt in left isomerism // Ann Thorac Surg 1999; 68: 1731–5.
101. Justino H, Benson LN, Freedom RM. Development of unilateral pulmonary arteriovenous malformations due to unequal distribution of hepatic venous flow // Circulation 2001; 103(8):E39–41.
102. Kim SI, Bae EI, Cho DJ et al. Development of pulmonary arteriovenous fistulas after bidirectional cavopulmonary shunt // Ann Thorac Surg 2000; 70: 1918–22.
103. Papagiannis J, Kanter RI, Effman EL et al. Polysplenia with pulmonary arteriovenous malformations // Pediatr Cardiol 1993; 14: 127–9.
104. Burch M, lacovides P, Habibi P, Celermajer D. Non–cardiac cyanosis in left isomerism–report of two cases of multiple pulmonary arteriovenous malformations // Cardiol Young 1993; 3: 64–6.
105. Amodeo A, Di Donato R, Carotti A, Marino B, Marcelletti C. Pulmonary arteriovenous fistulas and polysplenia syndrome // J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 1378–9.
106. Hagler D.J., Seward J.B., Tajik A.J., Ritter D.G. Functional assessment of the Fontan operation: combined M-mode, two-dimensional and Doppler electrocardiographic studies // J.Am.Coll.Cardiol. – 1984. – Vol.4. – P.756.
107. Nakazawa M., Nakanishi T., Ocuda H. et al. Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure // Circulation. – 1984. – Vol.69. – P.306–312.
108. Mayer J.E., Helgason H., Jonas R.A. et al. Extending the limits for modified Fontan procedures // J.Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1986. – Vol.92. – P.1021–1028.
109. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y et at. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1984. – Vol.88. – 610–619.
110. Girod DA, Rice MJ, Mair DD et al. Relationship of pulmonary artery size to mortality in patients undergoing the Fontan operation // Circulation. – 1985. – Vol. 72(3 part 2). – P.II–93–II–96.
111. Bridges ND, Farrell PE Jr, Pigott ID Jr. Norwood WI, Chin AJ. Pulmonary artery index. A nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair // Circulation. – 1989. – Vol. 80(3, part 1). – P.216–221.
112. Knott–Craig CI, Julsrud PR, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Pulmonary artery size and clinical outcome after the modified Fontan operation // Ann. Thorac. Surg. – 1993. – Vol.55. – P.646–651.
113. Senzaki H, Isoda T, Ishizawa A, Hjshj T. Reconsideration of criteria for the Fontan operation. Influence of pulmonary artery size on postoperative hemodynamics of the Fontan operation // Circulation. – 1994. – Vol.89. – P.266–271.
114. Alexi-Meskishvili V., Ovrouutski S., Dahner I. et al. Early experience with extracardiac Fontan operation // Ann.Thorac. Surg. – 2001. – Vol.71. – P.71–77.
115. Kawahira Y, Kishimoto H, Kawata H et al. New indicator for the Fontan operation: diameters of the pulmonary veins in patients with univentricular heart //J. Card. Surg. – 1999. – Vol.14. – P.259–265.
116. Freedom RM, Smallhorn JF. Syndromes of right or left atrial isomerism // In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eds.Neonatal Heart Disease. London: Springer–Verlag, 1992:543–60.
117. Di Donoto R, Di Carlo D, Squitieri C et al. Palliation of cardiac malformations associated with right isomerism (asplenia syndrome) in infancy // Ann. Thorac. Surg. – 1987. – Vol.44. – P. 35–39.
118. Marcelletti C, Di Donato R, Nijveld A et al. Right and left isomerism: the cardiac surgeon's view // Ann Thorac Surg 1983; 35: 400–5.
119. Nykanen DG, Freedom RM. Variations on the theme of Fontan: consideration of the bidirectional cavopulmonary connection or the fenestrated Fontan // Am Coll Cardiol Curr J Rev 1995; 4: 49–52.
120. Lamberti JJ, Spicer RL, Waldman JD et al. The bidirectional cavopulmonary shunt // J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100: 22–30.
121. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE et al. Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Early results // Circulation 1990; 82(5 Suppl.): IV–170–IV–176.
122. Alejos JC, Williams WG, Jarmakani JM et al. Factors influencing survival in patients undergoing the bidirectional Glenn anastomosis// Am J Cardiol 1995; 75: 1048–50.
123. Reddy VM, Liddicoat JR. Hanley FL. Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age // Ann Thorac Surg 1995; 59: 1120–6.
124. Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G et al. Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants. Postoperative course and early results // Circulation 1993; 88(2): 149–58.
125. Mahle WT, Cohen MS, Spray TL, Rychik J. Atrioventricular valve regurgitation in patients with single ventricle: impact of the bidirectional cavopulmonary anastomosis // Ann Thorac Surg 2001; 72: 83 1–5.
126. Karl TR. Bidirectional cavopulmonary anastomosis // Cardiol Young 1999; 9: 2–3.
127. Freedom RM, Nykanen D, Benson LN. The physiology of the bidirectional cavopulmonary connection // Ann Thorac Surg 1998; 66: 664–7.
128. Allgood NL, Alejos J, Drinkwater DC, Laics H, Williams RG. Effectiveness of the bidirectional Glenn shunt procedure for volume unloading in the single ventricle patient // Am J Cardiol 1994; 74: 834–6.
129. Kirklin J. K., Barrat–Boyes B.G. Tricuspid atresia and the Fontan operation // In. Cardiac Surgery. – Churhil Livingston. – New–York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo. – 1993. – P.1055–11104.
130. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM. The Fontan operation. Ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors // J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92: 1049–64.
131. Graham TP Jr, Johns JA. Preoperative assessment of ventricular function in patients considered for Fontan procedure // Herz 1992; 17: 213–19.
132. Parikh SR, Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA. Ventricular function in the single ventricle before and after Fontan surgery//Am J Cardiol 1991; 67: 1390–S.
133 Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y et al. What factors affect ventricular performance after a Fontan–type operation? // J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 405–15.

134. Gewillig MH, Lundstrom UR, Deanfield JE et al. Impact of Fontan operation on left ventricular size and contractility in tricuspid atresia // Circulation 1990; 81: 118–27.
135. Akagi T, Benson LN, Williams WG, Freedom RM. Regional wall motion abnormalities in tricuspid atresia after the Fontan procedure // JAm Coll Cardiol 1993; 22: 1182–8.
136. Akagi T, Benson LN, Green M et al. Ventricular performance pre and post Fontan repair for univentricular atrioventricular connection: an angiographic and radionuclide assessment // J Am Coll Cardiol 1993; 20: 920–6.
137. Sluysmans T, Sanders SP, van der Velde M et al. Natural history and patterns of recovery of contractile function in single left ventricle after Fontan operation // Circulation 1992; 86: 1753–61.
138. Kurotobi S, Sano T, Naito H et al. Regional ventricular systolic abnormalities caused by a rudimentary chamber in patients with univentricular hearts // Am J Cardiol 1998; 82: 86–92.
139. Fogel MA, Weinberg PM, Gupta KB et al. Mechanics of the single left ventricle. A study of ventricular–ventricular interaction II // Circulation 1998; 98: 330–8.
140. Fogel MA, Weinberg PM, Fellows KE, Hoffman EA. A study in ventricular–ventricular interaction. Single right ventricles compared with systemic right ventricles in a dual-chamber circulation // Circulation 1995; 92: 219–30.
141. Seliem MA, Baffa JM, Vetter JM et al. Changes in right ventricular geometry and heart rate early after the hemi-Fontan procedure // Ann Thorac Surg 1993; 55: 1508–12.
142 Sano T, Ogawa M, Taniguchi K et al. Assessment of ventricular contractile state and function in patients with univentricular heart // Circulation 1989; 79: 1247–56.
143. Vogel M, Skovranek J, Buhlmeyer K. Assessment of left ventricular mass and volume by cross–sectional echocardiography in newborns and children with tricuspid atresia prior to surgical intervention // Cardiol Young 1993; 3: 34–8.
144. Seliem M. A., Muster A.J., Paul M.H., Benson D.W. Relation between preoperative left ventricular muskle mass and outcome of the Fontan procedure in patients with tricuspid atresia // J. Am. Coll. Cardiol. – 1989. – Vol.14. – P.750–755.
145. Barber G, Hagler DJ, Edwards WD et al. Surgical repair of univentricular heart (double inlet left ventricle) with obstructed anterior subaortic outlet chamber // J Am Coll Card 1984; 4:771–7.
146. Freedom RM, Akagi T, Benson LN. The potentially obstructive subaortic region and pulmonary artery banding: selected observations in the patient considered for a fontan algorithm // Cardiol Young 1993; 3: 91–7.
147. Ilbawi MN, De Leon SY, Wilson WR Jr et al. Advantages of early relief of subaortic stenosis in single ventricle equivalents // Ann Thorac Surg 1991; 52: 842–9.
148. Donofrio MT, Jacobs ML,Norwood ML, Rychik J. Early changes in ventricular septal defect size and ventricular geometry in the single left ventricle after volume-unloading surgery //J Am Coll Cardiol 1995; 26: 1008–15.
149. Van Son JAM, Falk V, Walther T et al. Instantaneous subaortic outflow obstruction after volume reduction in hearts with a univentricular atrioventricular connection and discordant ventriculoarterial connection // Mayo Clin Proc 1997; 72: 309–14.
150. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF et al. Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pumonary artery: an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding // Circulation 1986; 73: 758–64.
151. Malcic I, Sauer U, Stern H et al. The influence of pulmonary artery banding on outcome after the Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 743–7.
152. Caspi J, Coles JG, Rabinovitch M et al. Morphological findings contributing to a failed Fontan procedure in the current era // Circulation 1990; 82(Suppl. IV): IV–177–IV–182).
153. Vogel M, Staller W, Buhlmeyer K, Sebening F. Influence of age at time of surgery on preoperative left ventricular mass and postoperative outcome of Fontan operation in children with tricuspid atresia and native pulmonary stenosis // Herz 1992; 17: 228–33.
154. O'Geary PW, Driscoll DJ, Connor AR, Puga FJ, Danielson GK. Subaortic obstruction in hearts with a univentricular connection to a dominant left ventricle and an anterior subaortic outlet chamber. Results of a staged approach // J Thorac Cardiovasc Surg. 1992; 104: 1231–7.
155. Karl TR, Watterson KG, Sano S, Mee RBB. Operations for subaortic stenosis in univentricular hearts // Ann Thorac Surg 1991; 52: 420–7.
156. Lacour-Gayet F, Serraf A, Fermont L et al. Early palliation of univentricular hearts with subaortic stenosis and ventriculoar arterial discordance: the arterial switch option // J Thorac Cardio vasc Surg 1992; 104: 1238–45.
157. Pass RH, Solowiejczyk DE, Quaegebeur JM et al.. Bulboventricular foramen resection: hemodynamic and electrophysiologic results // Ann Thorac Surg 2001; 71: 1251–4.
158. McElhinney OB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. Modified Damus–Kaye–Stansel procedure for single ventricle, subaortic stenosis, and arch obstruction in neonates and infants: midterm results and techniques for avoiding circulatory arrest // J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 114: 718–25; discussion 725–6.
159. Hiramatsu T, Imai Y, Kurosawa H et aL Midterm results of surgical treatment of systemic ventricular outflow obstruction in Fontan patients // Ann Thorac Surg 2002; 73: 855–60.
160. Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H et al. Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations // Ann Thorac Surg 1995; 59: 433–7.
161. Kanter KR, Vincent RN, Raviele AA. Importance of acquired systemic–to–pulmonary collaterals in the Fontan operation // Ann Thorac Surg 1999; 68: 969–74; discussion 974–5.
162. Spicer RL, Uzark KC, Moore JW, Mainwaring RD, Lamberti JJ. Aortopulmonary collateral vessels and prolonged pleural effusions after modified Fontan procedures // Am Heart J 1996; 131: 1164–8.
163. Triedman JK, Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures // J Am Coll Cardiol 1993; 22: 207–15.
164. McElhinney D.B., Reddy V.M., Tworetzky W. Et al. Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary anastomosis // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol.69. – P.1222–1228.
165. Махачев О.В. Клиника и диагностика гипоплазии правого желудочка и сочетающихся с ней врожденных пороков сердца: Автореф. дис. канд. мед. наук: 14.00.27/ АМН СССР Институт сердечно–сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева. – М., 1984. – 19 с.
166. Alboliras E.T., Julsrud P.R., Danielson G.K. et al. Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1987. – Vol.93. – P.454 0461.
167. de Leval M., Bull C., Stark J. et al. Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle // Circulation. – 1985. – Vol.72. – P.52 –59.
168. Довгань О.М. Хірургічне лікування вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка // Шпитальна хірургія. – 2000. – №1. – С.59–63.
169. Bull C., de Leval M., Stark J. et al. Use of subpulmonary ventricular chamber in the Fontan circulation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1983. – Vol.85. – P.21 31.
170. Coles J.G., Leung M., Kielmanowicz S. et al. Repair of tricuspid atresia: utility of right ventricular incorporation // Ann Thorac Surg 1988; 45: 384–9.
171. Ilbawi M.N., Idriss F.S., de Leon S.Y. et al. When should the hypoplastic right ventricle be used in a Fontan operation? An experimental and clinical correlation // Ann Thorac Surg. – 1989. – Vol.47. – P.533–538.
172. Mitchell J.H., Gilmore J.P., Sarnoff S.J. The transport function of the atrium // Am. J. Cardiol. – 1962. – Vol.9. – P.237–247.
173. Murphy D.A., Marble A.E., Landymore R., Dajee H. Assessment of the isolated right atrium as a pump // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1978. – Vol.76. – P.483–488.
174. Matsuda H., Kawashima Y., Takano H. et al. Experimental evaluation of atrial function in right atrium and pulmonary artery conduit operation for tricuspid atresia // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1981. – Vol.81. – P.762–767.
175. Payne R.M., Stone H.L., Engleken E.J. Atrial function during volume loading // J. Appl. Physiol. – 1971. – Vol.31. – P.326–331.
176. de Leval M. Right heart bypass operation // Surgery for congenital

heart defects. Edited by Stark J., de Leval M. – Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo: W.B. Saunders company, 1994. – P.569–586.

177. Puga F.J., Chiavarelli M., Hagler D.J. Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve // Circulation. – 1987. – Vol.76(suppl III) – P. III–53 – III–60.
178. Chu S., Leu M., Chuang C., Wang J. Total cavopulmonary connection: a modified technique without prosthetic material // J. Cardiac Surg. – 1991. – Vol.2. – № 2. – P.294 – 298.
179. Gewillin M., Daenen W., Aubert A., Van der Hauwaert I. Abolishment of chronic volume overload: implications for diastolic function of the systemic ventricle immediately after Fontan repair // Circulation. – 1992. – Vol.86–5(Supl 2). – P.93–99.
180. Laks H. The partial Fontan procedure. A new concept and its clinical application // Circulation. – 1990. – Vol.82. – P.1866–1867.
181. Bridges N.D., Lock J.E., Castaneda A.R. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure, modification of the Fontan operation for patients at increased risk // Circulation . – 1990. – Vol.82. – P.1681–1689.
182. Зиньковский М. Ф., Довгань А.М. Гемодинамическая коррекция аномалий сердца с функционально единственным желудочком // Журн. АМР України. – 1999. – Т.5. – №2. – С.248–262.
183. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR et al. Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure. A prospective, ran domized study // Circulation. – 2002. – Vol. 105. – P. 207–12.
184. Airan B, Sharma H, Choudhary SK et al. Univentricular repair: is routine fenestration justified? // Ann Thorac Surg. – 2000. – Vol. 69. – P. 1900–6.
185. Thompson LD, Petrossian E, McElhinney DB et al. Is it necessary to routinely fenestrate an extracardiac Fontan? // J Am Coll Cardiol 1999; 34: 539–44.
186. Pearl JM, Laks H, Barthell S et al. Spontaneous closure of fenestrations in an interatrial Gore-Tex patch: application to the Fontan procedure // Ann Thorac Surg 1994; 57: 611–14.
187. Black M.D., van Son J.A.M., Haas G.S. Extracardiac Fontan operation with adjustable communication // Ann. Thorac. Surg. – 1995. – Vol.60. – P.716–718.
188. Shemin R.J., Merril W.H., Pfeifer J.S. et al. Evaluation of right atrial-pulmonary artery conduits for tricuspid atresia // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1979. – Vol.77. – P.685–690.
189. Williams D.B., Kiernan P.D., Metke M.P., et al. Hemodynamic response to positive end–expiratory pressure following right atrium–pulmonary artery bypass (Fontan procedure0 // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1984. – Vol.87. – P.856–861.
190. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., Воробьева Н.В. и др. Особенности ведения послеоперационного периода у больных, перенесших коррекцию гемодинамики по Фонтену // Журн. АМН України. – 2000. – Т.6. – №3. – С.593–600.
191. Stewart J.M., Gewitz M.H., Clark B.J. et al. The role of vasopressin and atrial natriuretic factor in postoperative fluid retention after the Fontan procedure // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1991. – Vol.102. – P.821–829.
192. Mainwaring R.D., Lamberti J.J., Moore J., et al. Comparison of the hormonal response following bidirectional Glenn and Fontan procedures // Ann. Thorac. Surg. – 1994. – Vol.57. – P.59–64.
193. Mainwaring R.D., Lamberti J.J., Carter T.L., et al. Renin, angiotensin II, and the development effusions following bidirectional Glenn and Fontan procedures // J. Card. Surg. – 1995. – Vol.10. – P.111–118.
194. Harake B., Power G.C. Thoracic duct lymph flow: A comperative study in newburn and adult sheep // J.Dev.Physiol. – 1986. – Vol.8. – P.87.
195. Rosenthal S.M., LaJohn L.A. Effect of age on transvascular fluid movement // Am. J. Physiol.. – 1975. – Vol.228. – P.134–140.
196. Подзолков В.П., Заец С.Б., Чиаурели М.Р. и др. Гидрохилоторакс после операции Фонтена (причины и принципы лечения) // Грудная и сердечно–сосудистая хирургия. – 1998. – №3. – С.16–19.
197. Lemmer J.H., Coran A.G., Behrendt D.M., et al. Liver fibrosis (cardiac cirrhosis) five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1983. – Vol.86. – P.757–760.
198. Cromme-Dijkhuis A.H., Hess J., Hahlen K. et al. Specific sequelae after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. Arrhythmia, liver dysfunction, and coagulation disorders // J Thorac Cardiovasc. – 1993. – Vol.106. – P.1126–1132.
199. Kaulitz R, Luhmer I, Bergmann F, Rodeck B, Hausdorf G. Sequelae after modified Fontan operation: postoperative haemodynamic data and organ function // Heart. – 1997. – Vol.78. – P.154–159.
200. de Leval MR. The Fontan circulation: what have we learned? What to expect? // Pediatr Cardiol. – 1998. – Vol.19. – P.316–320.
201. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ et al Effects of elevated coronary sinus pressure on left ventricular function after the Fontan operation. An experimental and clinical correlation // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1986. – Vol.92. – P.231–237.
202. Klautz RJ, van Rijk–Zwikker GL, Steendijk P et al. Acute elevation of coronary venous pressure does not affect left ventricular contractility in the normal and stressed swine heart: implications for the Fontan operation //J Thorac Cardiovasc Surg. – 1997. – Vol.114. – P. 560–567.
203. Lardo AC, del Nido PJ, Webber SA, Friehs I, Cape EG. Hemodynamic effect of progressive right atrial dilatation in atriopulmonary connections // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1997. – Vol.114. – P.2–8.
204. Bull K. The Fontan procedure: lessons from the past // Heart. – 1998. – Vol.79. – P.213–214.
205. Freedom RM. The Fontan operation: indications, outcome, and survival data // In: Braunwald E, series ed., RM Freedom RM, vol. ed. Atlas of Heart diseases. Congenital Heart Disease. Philadelphia: Mosby, 1997. – P.17–1–17–10.
206. Cochrane AD, Marath A, Mee RB. Can a dilated coronary sinus produce left ventricular inflow obstruction? An unrecognized entity: // Ann Thorac Surg. – 1994. – Vol.58. – P.1114–1116.
207. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G et al. Outcome after a «perfect» Fontan operation // Circulation. – 1990. – Vol.81. – P. 1520–1536.
208. Monagle P, Cochrane A, McCrindle B et al. Thromboembolic complications after Fontan procedures – the role of prophylactic anticoagulation // J Thorac Cardiovasc Surg . – 1998. – Vol.115. – P.493–498.
209. Varma C, Warr MR, Hendler AI et al. Prevalence of «silent» pulmonary emboli in adults after the Fontan operation // J Am Coll Cardiol. – 2003. – Vol.41. P.2252–2258.
210. Shirai LK, Rosenthal DN, Reitz BA, Robbins RC, Dubin AM. Arrhythmias and thromboembolic complications after the extracardiac Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1998. – Vol.115. P.499–505.
211. Wilson DG, Wisheart JD, Stuart AG. Systemic thromboembolism leading to myocardial infarction and stroke after fenestrated total cavopulmonary connection // Br Heart J. – 1995. – Vol.73. – P.483–485.
212. Wilson WR, Greer GE, Tobias JD. Cerebral venous thrombosis after the Fontan procedure // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1998. – Vol.116. – P.661–663.
213. Jonas RA. Intracardiac thrombus after the Fontan procedure // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1995. – Vol.110. – P.1502–1503.
214. Du Plessis AJ, Chang AC, Wessel DL et al. Cerebrovascular accidents following the Fontan operation // Pediatr Neurol. – 1995. – Vol.12. – P. 230–236.
215. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP et al. Protein–losing enteropathy after the Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1996. – Vol.112. – P. 672–680.
216. Mertens L, Hagler D Sauer U, Somerville I, Gewillig M. Protein–losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1998. – Vol.115. – P.1063–1073.
217. Thorne SA, Hooper I, Kemp M, Somerville I. Gastro–intestinal protein loss in late survivors of Fontan surgery and other congenital heart disease // Eur Heart J. – 1998. – Vol.19. – P.514–520.
218. Rychik J, Spray TL. Strategies to treat protein–losing enteropathy // In: Mavroudis C, ed. Seminars in Thoracic and Cardiovas cular Surgery. Philadelphia: WB Saunders, 2002. P. 3–11.
219. Kelly AM, Feldt RH, Driscoll D Danielson GK. Use of heparin in the treatment of protein-losing enteropathy after Fontan operation for complex congenital heart disease // Mayo Clin Proc. – 1998. – Vol.73. – P.777–779.

220. Donnelly JP, Rosenthal A, Castle VP, Holmes RD. Reversal of protein-losing enteropathy with heparin therapy in three patients with univentricular hearts and Fontan palliation // J Pediatr. – 1997. – Vol.130. – P.474–478.

221. Powell AJ, Gauvreau K, Jenkins KJ et al. Perioperative risk factors for development of protein-losing enteropathy following a Fontan procedure // Am J Cardiol. – 2001. – Vol. 88. – P. 1206–1209.

222. Rychik I. Management of protein-losing enteropathy after the Fontan procedure // Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card SurgAnnu. – 1998. – Vol.1. – P.15–22.

223. Hess J. Long-term problems after cavopulmonary anastomosis: diagnosis and management // Thorac Cardiovasc Surg. – 2001. – Vol.49. – P.98–100.

224. Holmgren D, Berggren H, Wahlander H, Hallberg M, Myrdal U. Reversal of protein-losing enteropathy in a child with Fontan circulation is correlated with central venous pressure after heart transplantation // Pediatr Transplant. – 2001. – Vol.5. – P.135–137.

225. Cohen MI, Rhodes LA, Wernovsky G et al. Atrial pacing: an alternative treatment for protein-losing enteropathy after the Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2001. – Vol.121. – P. 582–583.

226. Coon P.D., Gaynor J.W., Spray T.L. et al. Thrombus formation after Fontan operation // Ann. Thorac. Surg. – 2001. – Vol.71. – P.1990–1994.

227. Jahangiri M., Shore D., Kakkar V. et al. Coagulation factor abnormalities after the Fontan procedure and its modifications // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1997. – Vol.113. – P. 989–992.

228. Hill R.E., Hercz A., Corey M.L. et al. Fecal clearance of alpha 1-antitrypsin: A reliable measure of enteric protein loss in children // J. pediatr. – 1981. – Vol.99. – P.416–418.

229. Rothman A., Snyder J. Protein-losing enteropathy following the Fontan operation: Resolution with prednisone therapy // Am. Heart. J. – 1991. – Vol.121. – P.618–619.

230. Mertens L., Dumoulin M., Gewilling M. Effect of percutaneous fenestration of the atrial septum on protein-losing enteropathy after Fontan operation // Br. Heart. J. – 1994 – Vol.729. – P.591–592.

231. Rychik J., Rome J.J., Jacobs M.L. Late surgical fenestration for complications after the Fontan operation // Circulation. – 1997. – Vol.96. – P.33–36.

232. Bridges N.D., Lock J.E., Mayer J.E. Jr., et al. Cardiac catheterization and test occlusion of the interatrial communication after the fenestrated Fontan operation // J. Am. Coll. Cardiol. – 1995. – Vol.25. – P.1712–1717.

233. Hijazi Z.M., Fahey J.T., Kleinman C.S., et al. Hemodynamic evaluation before and after closure of fenestrated Fontan. An acute study of changes in oxygen delivery // Circulation. – 1992. – Vol.86. – P.196–202.

234. Steinberg J, Alfieris GM, Brandt B et al. New approach to the surgical management of pulmonary arteriovenous malformations after cavopulmonary anastomosis // Ann Thorac Surg. – 2003. – Vol.75. – P.1640–1642.

235. Justino H, Benson LN, Freedom RM. Development of unilateral pulmonary arteriovenous malformations due to unequal distribution of hepatic venous flow // Circulation. – 2001. – Vol.103(8). – P.E39–40.

236. Leung MP, Benson LN, Smallhorn JF et al. Abnormal cardiac signs after Fontan type of operation: indicators of residua and sequelae // Br Heart J. – 1989. – Vol.61. – P.52–57.

237. Razzouk AJ, Freedom RM, Cohen AJ et al. The recognition, identification of morphologic substrate, and treatment of subaortic stenosis after a Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1992. – Vol.104. – P.938–944.

238. Finta KM, Beekman RH, Lupinetti FM, Bove EL. Systemic ventricular outflow obstruction progresses after the Fontan operation // Ann Thorac Surg. – 1994. – Vol.58. – P.1108–1112.

239. Fogel MA, Chin AJ. Imaging of pulmonary venous pathway obstruction in patients after the modified Fontan procedure // J Am Coll Cardiol. – 1992. – Vol. 20. – P.181–190.

240. Kawahira Y, Kadoba K, Matsuda H. Compression of the pulmonary veins by the descending aorta in patients corrected surgically by the Fontan procedure // Cardiol Young. – 1998. – Vol.8(1). – P.86–89.

241. O'Donnell C., Lock LE, Powell AJ et al. Compression of pulmonary veins between the left atrium and the descending aorta // Am J Cardiol. – 2003. – Vol.91. – P.248–251.

242. Kreutzer J, Keane JF, Lock JE et al. Conversion of modified Fontan procedure to lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1996. – Vol.111. – P.1169–1176.

243. McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL. Revision of previous Fontan connections to extracardiac or intraatrial conduit cavopulmonary anastomosis // Ann Thorac Surg. – 1996. – Vol.62. – P.1276–1282.

244.Van Son JAM, Mohr FW, Hambsch J, Schneider P, Hess H, Haas GS. Conversion of atriopulmonary or lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis to extracardiac conduit Fontan modification // Eur J Cardiothorac Surg. – 1999. – Vol.15. – P.150–158.

245. Cohen MI, Wernovsky G, Vetter VL et al Sinus node function after a systematically staged Fontan procedure // Circulation. – 1998. – Vol.98(19 Suppl.): II–352–II–358; discussion II–358–II–359.

246. Weber HS, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Perlmutter RA, Rosenfeld LE. Predictors of rhythm disturbances and subsequent morbidity after the Fontan operation // Am J Cardiol. – 1989. – Vol.64. – P.762–767.

247.Gewillig M, Wyse RK, de Leval MR, Deanfield JE. Early and late arrhythmias after the Fontan operation: predisposing factors and clinical consequences // Br Heart J. – 1992. – Vol.67. – P.72–79.

248. Kurer CC, Tanner CS, Vetter VL. Electrophysiologic findings after Fontan repair of functional single ventricle // J Am Coll. Cardiol. – 1991. – Vol.17. – P.174–181.

249. Ghai A, Harris L, Harrison DA et al. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation // J Am Coll Cardiol. – 2001. – Vol.37. – P.585–592.

250. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW et aL Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation // J Am Coll Cardiol. – 1994. – P.24. – P.1735–1741.

251. Balaji J, Gewillig M, Bull C, de Leval MR, Deanfield JE. Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmonary connection // Circulation. – 1991. – Vol.84. – P.III–162–III–167.

252. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1997. – Vol.113. – P.80–86.

253. Seear M, Hui H, Magee F, Bohn D, Cutz E. Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature // Am J Respir Crit Care Med. – 1997. – Vol.155. – P.364–370.

254. Quasney MW, Orman K, Thompson J et al. Plastic bronchitis occurring late after the Fontan procedure: treatment with aerosolized urokinase // Crit Care Med. – 2000. – Vol. 28. – Vol.2107–2111.

255. McMahon CI, Nihill MR, Reber A. The bronchial cast syndrome after the Fontan procedure: further evidence of its etiology // Cardiol Young. – 2001. – Vol. 11. – P.345–351.

256 Setzer N, Malvezzi L, McBride W. «Plastic bronchitis» complicating recovery from congenital heart surgery // J Pediatr. – 2001. – Vol.138(4). – P.605.

257. Seear M. Acellular bronchial casts in children after cardiac surgery // Crit Care Med. – 2001. – Vol.29. – P.465–466.

258. Hug MI, Ersch J, Moenkhoff M et al. Chylous bronchial casts after Fontan operation // Circulation. – 2001. – Vol.103. – P.1031–1033.

259. Languepin J, Scheinmann P, Mahut B et al. Bronchial casts in children with cardiopathies: the role of pulmonary lymphatic abnormalities // Pediatr Pulmonol. – 1999. – Vol.28. – P.329–336.

260. Mayer JE, Bridges ND, Lock JE et al. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle // J. Thorac Cardiovasc Surg. – 1992. – Vol.103. – P.444–451; discussion 451–452.

261. Van Arsdell GS, McCrindle BW, Einarson KD et al. Interventions associated with minimal Fontan mortality // Ann Thorac Surg. – 2000. – Vol.70. – P.568–574.

262. Mair D.D., Puga F.J., Danielson G.K. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients // J.Am. Coll. Cardiol. – 2001. – Vol.37. – P.933–239.

263. Veldtman GR, Nishimoto A, Siu S et al. The Fontan procedure in adults // Heart. – 2001. – Vol.86. – P. 330–335.

264. Driscoll D.J., Offord K.P., Feldt R.H., et al. Five to fifteen–year follow–up after Fontan operation // Circulation. – 1992. – Vol.85. – P.469.

265. Julsrud PR, Weigel TJ, Van Son JA et al. Influence of ventricular mor-

phology on outcome after the Fontan procedure // Am. J. Cardiol. – 2000. – Vol.86. – P.319–323.

266. Fontan F., Fernandez G., Cost F., et al. The size of pulmonary arteries and the results of the Fontan operation // J. Thorac Cardiovasc Surg. – 1989. – Vol.98. – P.711.
267. Bartmus D.A., Driscoll D.J., Offord K.P., et al. The modified Fontan operation for children less than 4 years old // J. Am. Coll. Cardiol. – 1990. – Vol.15. – P. 429.
268. Weber H.S., Gleason M.M., Myers J.L., at al. The Fontan operation in infants less than 2 years of age // J. Am. Coll. Cardiol. – 1992. – Vol.19. – P. 828.
269. Feldt RH, Mair DD, Danielson GK,Wallace RB, McGoon DC. Current status of the septation procedure for univentricular heart // J Thorac Cardiovasc Surg/ – 1981. – Vol.82. – P.93–97.
270. McKay R, Pacifico AD, Blackstone EH, Kirklin IW, Bargeron LMJ. Septation of the univentncular heart with left anterior subaortic outlet chamber // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1982. – Vol.84. – P.77–87.
271. Imai Y, Hoshino S, Koh YS, Nakazawa M, Momma K. Ventricular septation procedure for univentricular connection of left ventricular type // Semin Thorac Cardiovasc Surg . –1994. – Vol.6. – P.48–55.
272. Doherty A, Ho SY, Anderson RH, Rigby ML. Morphological nature of the atrioventricular valves in hearts with dovble inlet left ventricle // Pediatr Pathol. – 1989. – Vol.9. – P.521–529.
273. Kurosawa H, Imai Y, Fukuchi S et al. Septation and Fontan repair of univentricular atrioventricular connection // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1990. – Vol.99. – P.314–319.
274. Ebert PA. Staged partitioning of single ventricle // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1984. – Vol.88. – P.908–913.
275. Nagashima M, Imai Y, Takanashi Y et al. Ventricular hypertrophy as a risk factor in ventricular septation for double-inlet left ventricle // Ann Thorac Surg. – 1997. – Vol.64. – P.730–734.
276. Naito Y, Fujiwara K, Komai H, Uemura S. Midterm results after ventricular septation for double–inlet left ventricle in early infancy // Ann Thorac Surg . – 2001. – Vol.71. – P. 1344–1346.
277. McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W et al. Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary anastomosis. Ann Thorac Surg 2000; 69: 1222–8.
278. Kanter KR, Vincent RN. Management of aortopulmonary collateral arteries in Fontan patients: Occlusion improves clinical outcome. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2002; 5: 48–54.
279. Kanter KR, Vincent RN, Raviele AA. Importance of acquired systemic-to-pulmonary collaterals in the Fontan operation. Ann Thorac Surg 1999; 68: 969–74; discussion 974–5.
280. Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H et al. Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations. Ann Thorac Surg 1995; 59: 433–7.

Публикации авторов

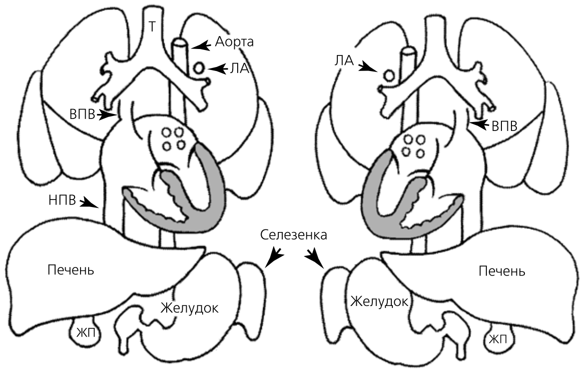
1. Зиньковский М.Ф., Довгань О.М. Принцип Фонтена в хірургічному лікуванні складних природжених вад серця//Педіатрія, акушерство і гінекологія.– 1993.– N 4.– С. 27–30.
2. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., Кривенький А.В. и др. Операция Фонтена: влияние ее модификаций на выживаемость и послеоперационное течение//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.– 1998.– N 3.– С.13–16.
3. Зиньковский М.Ф., Довгань О.М., Воробйова Н.В., Яковенко І.Г., Ярмолюк О.П. Особенности ведения послеоперационного периода у больных, перенесших коррекцию гемодинамики по Фонтену//Журн. АМН України.– 2000.– Т.6, N 3.– С.593–600.
4. Зиньковский М. Ф., Довгань О.М., Лазоришинец В.В., Кривенький О.В., Яковенко И.Г. Применение полного кавопульмонального соединения в хирургическом лечении аномалий сердца с функционально единственным желудочком//Клін. хірургія.– 1999.– N 1.– С. 13–15.
5. Зиньковский М. Ф., Довгань О.М. Гемодинамическая коррекция аномалий сердца с функционально единственным желудочком//Журн. АМН України.– 1999. – Т.5, N 2.– С.248–262.
6. Зиньковский М.Ф., Довгань О.М., Ярмолюк О.П., Яковенко І.Г. Єдиний шлуночок серця, коригований методом екстракардіального повного кавопульмонального з'єднання//Журн. АМН України.– 2000.– Т.6, N 4.– С.798–802.
7. Зиньковский М. Ф., Довгань О.М., Лазоришинець В.В. Хірургічне лікування одношлуночкового серця різними методами «обходу» правого шлуночка//Шпитальна хірургія.– 2000.– N 2.– С. 29–32.
8. Зиньковский М. Ф., Довгань О.М., Яковенко І.Г., Кривенький О.В. Шляхи покращення хірургічного лікування аномалій серця з функціонально єдиним шлуночком//Серцево-судинна хірургія. К.,– 2003.– Вип. 11. –С.110–113
9. Зиньковский М.Ф., О.М.Довгань, Н.В. Воробйова, А.А.Лозовий, О.В.Сатмарі. Роль кавопульмонального анастомозу в хірургічному лікуванні вроджених аномалій серця з функціонально єдиним шлуночком//Серце і судини. – 2003. – №2. – С. 73–80.
10. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., Лазоришинец В.В., Емец И.Н. Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз в лечении сложных врожденных пороков сердца//Клін. хірургія. –1997.– N 11–12.– С.43–45.
11. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., ЦимбаленкоК.И., Дедкова Т.И.. Случай успешного хирургического лечения атрезии трехстворчатого клапана, сочетающейся с гипоплазией легочных артерий //Клін. хірургія.– 1998.– N 9–10. – С.96–97.
12. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., Воробьева Н.В.. Современные достижения в хирургическом лечении больных с одножелудочковым сердцем путем коррекции кровообращения по Фонтену //Укр. мед. часопис. – 1999.– 3(11). – С.33–37.
13. Зіньковський М.Ф., Довгань О.М., Лазорішинець В.В. Хірургічне лікування вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка//Шпитальна хірургія. – 2000. – N 1. – С. 59–63.
14. Лазоришинец В.В., Довгань А.М., Демянчук В.В. и др. Наложение кавопульмонального анастомоза у ребенка с единственным желудочком сердца и аномалией впадения нижней полой вены//Укр. кардіол. журн. – 1998.– N3.– С.81–83.
15. Довгань А.М. Применение абдоминальной компрессии для повышения величины сердечного выброса после операции Фонтена//Укр. кардіол. журн.– 1998.– N 7–8.– С. 72–73.
16. Довгань А.М. Результаты операции Фонтена при аномалиях сердца с функционально единственным желудочком//Укр. мед. часопис. – 2000. – 2(16). – С. 76–80.
17. Довгань А.М. Хирургическая стратегия в лечении одножелудочкового сердца//Укр. кардіол. журн. – 2000. – N 4. – С. 64–67.
18. Довгань А.М. Отдаленные результаты операции Фонтена//Укр. кардіол. журн. – 2000. – N 5–6. – С. 83–85.

Глава 64

СИНДРОМ ПРЕДСЕРДНОГО ИЗОМЕРИЗМА И ВИСЦЕРАЛЬНОЙ ГЕТЕРОТАКСИИ

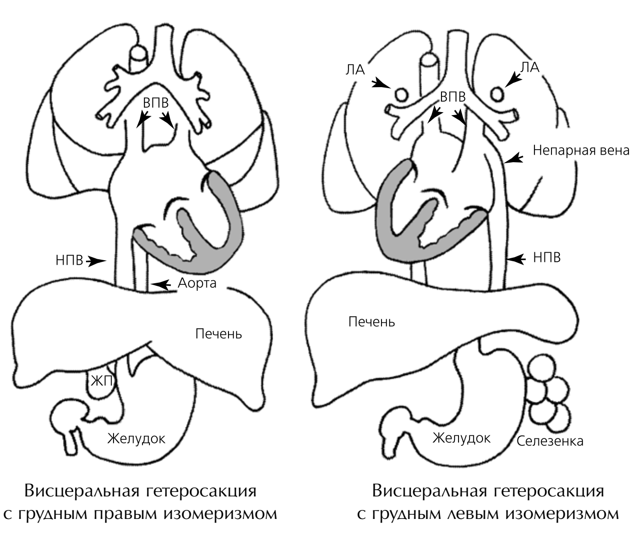
Большинство систем органов начинают свое эмбриональное развитие как срединно расположенные структуры с двусторонней зеркальной симметрией. Однако три системы органов (сердечно-сосудистая, дыхательная и пищеварительная) позже становятся асимметричными (односторонними), что предопределяется генетически. Сторона, которую занимают органы, может быть нормальной (*situs solitus*), зеркальной (*situs inversus*), неопределенной (*situs ambiguous*, висцеральная гетеротаксия) (рис. 1).

Полвека тому назад Bjorn I. Ivemark, молодой патологоанатом из Швеции, выиграл грант фонда Rockefeller сроком на один год для изучения в детском госпитале Бостона группы очень сложных пороков сердца, связанных с агенезией селезёнки. Его исследования, опубликованные в 1955 г., стали классическими, и с тех пор специфическое сочетание сложных ВПС называют синдромом Айвемарка (1). Было замечено, что комплексы сложных пороков сердца часто сочетаются с аномалиями селезенки, символизирующей асимметрию дыхательной, пищеварительной и сердечно-сосудистой систем. Асплении и полиспления являются проявлением висцеральнй гетеротаксии (рис. 1—3) (от греч. *heteros* — другой, *taxis* — порядок), характеризующей непостоянство расположения грудных и абдоминальных органов (2—16). Гетеротаксия — это аномальное расположение внутренних органов, отличное от того, которое является типичным для *situs solitus* и *situs inversus.* Она проявляется удвоением или отсутствием в норме односторонних органов (в частности селезенки). Употребляется также термин *situs ambiguus* (двусмысленный, неопределенный).



Situs solitus

Situs inversus



Висцеральная гетеросакция с грудным правым изомеризмом

Висцеральная гетеросакция с грудным левым изомеризмом

Рис. 1. Типы висцерального *situs*. При *situs solitus* правое легкое состоит из трех долей, левое легкое — из двух, правый бронх короткий, левый — длинный. При *situs inversus* все органы расположены зеркально. При висцеральной гетеротаксии с грудным правым изомеризмом отсутствует селезенка, оба легких состоят из трех долей, оба главных бронха короткие, возможны две верхние полые вены, печень симметрична. При висцеральной гетеротаксии с грудным левым изомеризмом имеется полиспления, ось сердца направлена вправо, возможны две верхние полые вены, имеется перерыв нижней полой вены с ее непарным продолжением в верхнюю полую вену, оба легких состоят из двух долей. Оба типа висцеральной гетеротаксии с грудным изомеризмом часто сопровождаются АВСД. Т — трахея, ЖП — желчный пузырь, НПВ — нижняя полая вена, ЛП — левое предсердие, ЛА — легочная артерия, ПП — правое предсердие, ВПВ — верхняя полая вена

Часто наблюдается персистирование примитивного раннего типа симметрии печени и некоторых из системных вен (1–7). Висцеральная гетеротаксия обычно сочетается с ВПС, лёгочной симметрией, особенно бронхиальной симметрией, аномалиями селезёнки, включая асплению или полисплению (17, 18). По соглашению многие авторы аномальное расположение внутренних органов делят на два типичных варианта: с аспленией и полисплением. При асплении в норме правосторонние внутренние органы билатеральные, при полисплении билатеральными являются левосторонние органы. Морфологически правое предсердие в норме формируется как правосторонняя структура сердца, но может быть левосторонним при *situs inversus*. Асимметричные предсердия при асплении характеризуются правым изомеризмом (т.е. левое имеет анатомические черты правого), а при полисплении — левым изомеризмом. При изомеризме комплексы сложных ВПС специфичны для синдромов асплении или полисплении (16). Некоторые исследователи предпочитают определять эти синдромы не природой аномалий селезенки, которая может быть непостоянной, а по анатомии предсердных ушек, выделяя синдромы правого и левого изомеризма (19–29). Аспления обычно наблюдается при правом изомеризме, а полисплення — при левом изомеризме. Концепция изомеризма в этой ситуации неточна, но сходство обоих предсердных ушек и расположение гребенчатых мышц по отношению к атриовентрикулярному отверстию позволяют идентифицировать билатеральные правые или билатеральные левые ушки (см. гл. 1) (29). Использование понятия изомеризма оправдано еще и потому, что не всегда легко определить предсердную анатомию как очевидную *solitus* или *inversus*. Некоторые авторы не соглашаются с этими представлениями, считая их ошибочными (15, 25, 30), и поэтому оба нозологических определения утвердились в литературе.

У большинства больных с висцеральной гетеротаксией произошел неполный поворот сердца с отсутствием фиксации. Расположенная посередине симметричная печень у больных с цианозом считается признаком неоперабельности из-за сочетания труднокорригируемых сложных аномалий сердца (4, 5, 31).

ЧАСТОТА И ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ

Синдромы предсердного изомеризма нечасты у населения восточных стран. Гетеротаксия во внутриутробном периоде диагностируется чаще, чем среди детей, родившихся живыми. Согласно данным New England Regional Infant Cardiac Program, из 2251 живорожденного младенца у 95 был ВПС, который сочетался с висцеральной гетеротаксией (32); 74% младенцев с гетеротаксией умерли в течение первого года жизни. Baltimore-Washington Infant Study в своём исследовании 4390 детей с ВПС у 99 (2%) идентифицировало гетеротаксию (33). Hashmi и соавторы (34) сообщили о 91 пациенте с правым и левым изомеризмом, которые составили 2,2% всех обследованных больных с ВПС. При ретроспективном изучении материалов оперированных нами 6600 пациентов в возрасте от 10 дней до 14 лет предсердный изомеризм выявлен у 62 случаях (0,86%). У 25 (40,3%) детей был правопредсердный изомеризм и у 37 (59,7%) — левопредсердный.

При исследовании роли наследственного фактора в формировании аномалий висцерального *situs* установлено (35), что правопредсердный изомеризм в большинстве случаев возникает спорадически. Имеются многочисленные примеры семейного синдрома у однокровных братьев и сестер. Термин «синдром полисплении» впервые применили Moller и соавторы в 1967 г. (36), которые подробно описали комбинацию врожденных аномалий внутренних органов, сочетающихся с пороками сердца. Описана также кластеризация синдрома асплении и полисплении у родных братьев и сестер: аспления у одного ребенка и изолированный ТАДЛВ — у другого (37). Семейная агрегация синдромов асплении и полисплении у однокровных детей указывает на некоторые общие этиологические и морфогенетические факторы. Kuehl и Loffredo (38), анализируя данные из Baltimore-Washington Infant study, обнаружили, что пороки сердца тесно связаны с материнским диабетом. Другие исследователи (39) связали рецидивное вовлечение хромосомного участка 6q21 с гетеротаксией.

ПРАВЫЙ ПРЕДСЕРДНЫЙ ИЗОМЕРИЗМ

Пороки сердца, сопровождающие правый предсердный изомеризм

Кроме отсутствия селезенки имеют место следующие аномалии: билатеральные трехдолевые легкие с двусторонними короткими бронхами (см. рис. 2), желудочно-кишечная патология (20%), симметричная срединнорасположенная печень (см. рис. 3), ротация кишечника. Желудок может располагаться как слева, так и справа.

Комплекс всегда сопровождается аномалиями развития всех сегментов сердца, системных и ле-

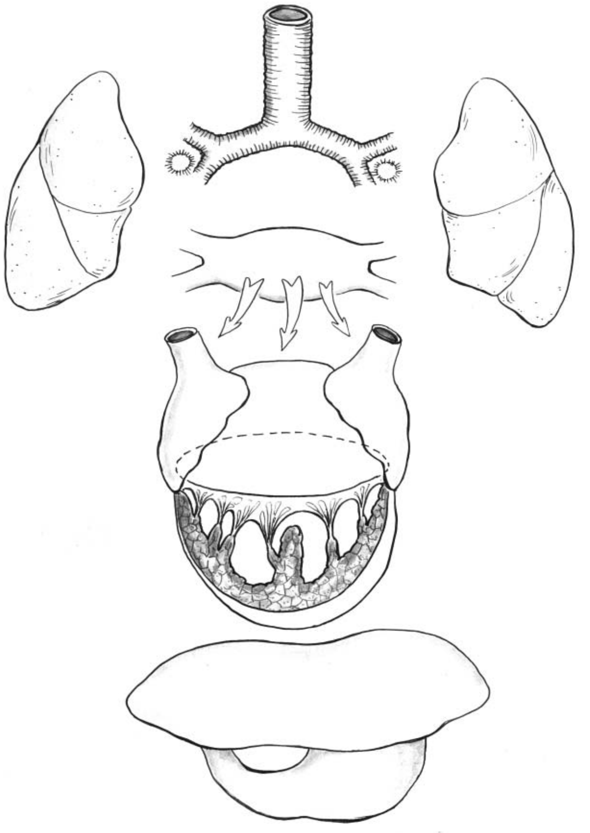


Рис. 2. Главные анатомические черты правого изомеризма: билатеральное правое предсердие, билатеральные 3-долевые легкие, короткие главные бронхи, отсутствие коронарного синуса, одножелудочковое AV-соединение, ТАДЛВ, АВСД, обструкция выходного тракта правого желудочка, абдоминальная гетеротаксия, проявляющаяся симметричной срединнорасположенной печенью и отсутствием селезенки

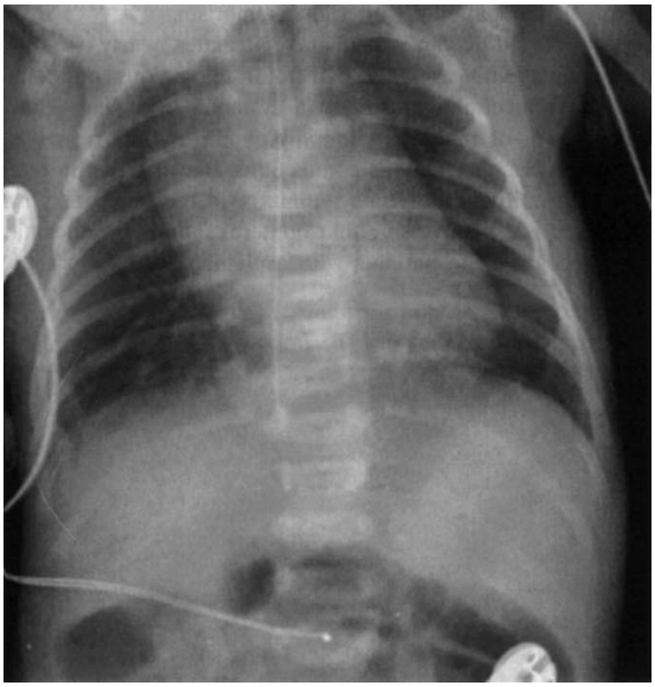


Рис. 3. Рентгенограмма пациента с правым изомеризмом. Характерна симметричная печень

Таблица 1. Частота врожденных аномалий сердца при правом и левом изомеризме (совокупные данные 8 центров)

Анатомия	Правый изомеризм, %	Левый изомеризм, %
Атриовентрикулярное соединение.		
Тип:	30	75
— бивентрикулярное;	70	25
— одножелудочковое.	90	39
Вид:		
— общий клапан.		
Вентрикулоартериальное соединение.		
Тип:	3	39
— конкордантное;	7	6
— дискордантное;	40	17
— ДВПЖ;		
— АЛА или СЛА;	80	25
— атрезия аорты.	5	17
Венозный дренаж.		
Системный:		
— билатеральная ВПВ;	52	60
— перерыв НПВ;	2	80
— отсутствие коронарного синуса.	96	6
Легочный:		
— ТАДЛВ;	72	Редко
— ЧАДЛВ.	4	45
Другие сопутствующие аномалии:		
— АВСД;		
— общее предсердие;		
— ДМПП вторичный;	94	50
— декстрокардия;	51	20
— ДМЖП;	37	60
— коарктация аорты;	22	22
— полная AV-блокада	17	50
или брадикардия.	5	70
	Редко	11

гочных вен и магистральных артерий. Обычно имеется два синоатриальных узла. В табл. 1 приведена сравнительная характеристика ВПС при синдромах асплении и полисплении. Синдромы асплении и полисплении сопровождаются множественными сочетаниями сложных ВПС: декстрокардией, общим предсердием, единственным желудочком, АВСД, ТМА, обструкцией выводного тракта левого желудочка, аномальным дренажем легочных вен, билатеральной ВПВ, отсутствием НПВ, отсутствием коронарного синуса, стенозом или атрезией легочной артерии. При этом для каждого синдрома характерны специфичные, но не постоянные сочетания.

Существуют специфические кардиологические маркеры правого и левого изомеризма. Характерный вид билатерально правых и билатерально левых предсердных ушек, а также расположение гребенчатых мышц позволяют определить или предположить асплению и правый изомеризм или полисплению и левый изомеризм (21–29). В сердцах с левым изомеризмом в 80–90% случаев имеется непарное продолжение НПВ в ВПВ (15–35), так как отсутствие в период гестации анатомически правого предсердия препятствует нормальному слиянию с ним НПВ.

Аномалии легочных вен отмечаются у всех больных с гетеротаксией, но тотальное аномальное соединение легочных вен, особенно с обструкцией, возникает значительно чаще у больных с правым изомеризмом (15, 16, 34, 40, 41). Приблизительно две трети больных с аспленией имеют тотальное аномальное соединение легочных вен преимущественно с системными венами. Это объясняется отсутствием левого предсердия, с которым в эмбриональном периоде сливаются легочные вены (см. рис. 2). В противоположность этому при полисплении в 55–60% случаев отсутствуют аномалии легочного венозного соединения. Тотальный аномальный дренаж легочных вен в системные вены часто сочетается с аномальным субаортальным или билатеральным инфундибулумом (42).

При аномальном дренаже легочные вены зачастую гипоплазированы. Сужение легочных вен является плохим прогностическим признаком выживаемости больных (43).

Абдоминальная юкстапозиция аорты и НПВ с большой вероятностью указывает на висцеральную гетеротаксию и асплению с правым изомеризмом (рис. 4). Однако этот признак с меньшей частотой наблюдается и у больных с левым изомеризмом и полисплением (16).

При левом изомеризме сердца чаще имеют двухжелудочковую структуру, а при правом изомеризме — одножелудочковую (44). Для обоих типов предсердного изомеризма характерны сложные формы АВСД и общее AV-отверстие (см. табл. 1). Общее предсердие в половине случаев ассоциируется с правым изомеризмом. Больным с правым изомеризмом свойственно одножелудочковое AV-соединение с правой желудочковой морфологией. Частота аномалий желудочково-предсердного соединения при асплении достигает 90–95%. Нередким является наличие отхождения обоих магистральных сосудов от правого желудочка с билатеральным мышечным инфундибулумом. Дискордантное вентрикулоартериальное соединение при правом изомеризме наблюдается реже, чем ДВПЖ.

Сложные формы легочного стеноза или атрезии также типичны для больных с правым изомеризмом, хотя они наблюдаются и у больных с левым изомеризмом (16, 34). Обструкция выводного тракта левого желудочка с коарктаций аорты или без нее более типична для левого изомеризма, однако при асплении иногда встречаются сложные формы атрезии аорты (26, 34, 43, 45,46).

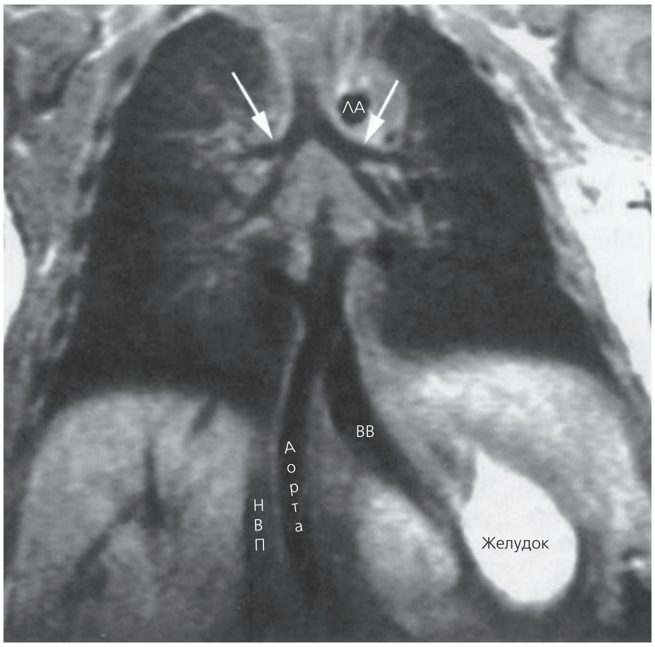


Рис. 4. МРТ у пациента с правым изомеризмом демонстрирует симметричные короткие главные бронхи (показаны стрелками). Выше бронхов не видны легочные артерии. Юкстапозиция аорты и нижней полой вены (НПВ), расположенных с одной стороны позвоночника. Имеется инфракардиальный тип ТАДЛВ через вертикальную вену (ВВ)

Аномалии системного венозного возврата, особенно билатеральные ВПВ, являются типичными для обоих синдромов: они встречаются в 71% случаев при асплении и в 50% — при полисплении (15). Приблизительно у 90% пациентов с правым изомеризмом отсутствуют перегородка и «крыша» коронарного синуса. Это не столь типично для больных с полисплением.

Впадение печеночных вен непосредственно в предсердие считалось исключительным признаком левого изомеризма/полисплении, пока эта аномалия не встретилась в единственном случае у больного с правым изомеризмом. Данное исключение отражает частичное совпадение селезеночных синдромов. Изредка печеночные вены могут впадать в коронарный синус или в левостороннее предсердие. Если это не распознано до операции Fontan с помощью ангиокардиографии или МРТ, то в отдаленном периоде такие больные могут прогрессивно синеть вследствие вено-венозного шунтирования.

Персистирование примитивной эмбриональной симметрии при синдроме гетеротаксии является причиной наличия у больных с аспленией/правым изомеризмом двусторонних синоатриальных узлов (9). Спаренные синусовые и атриовентрикулярные узлы связаны пучком проводящей ткани, формируя субстрат для атриовентрикулярной тахикардии повторного входа (*re-entry*) (9–11, 47, 48).

Внесердечные аномалии

В основе двух типов гетеротаксии лежит персистенция примитивной эмбриональной симметрии. Это проявляется бронхолегочной, печеночной симметрией, отсутствием нормальной фиксации кишечника, ведущей к нарушениям укладки кишечных петель. Одной из более значительных экстракардиальных аномалий, которая представляет опасность для жизни больного с левым изомеризмом, является внепеченочная билиарная атрезия. Это осложнение крайне редко встречается у пациентов с правым изомеризмом/аспленией. У больных с гетеротаксией высок риск развития патологии желудочно-кишечного тракта (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы при правом изомеризме — в 25% случаев; дуоденальная атрезия — в 7%, гипоплазия или отсутствие желчного пузыря — в 20% случаев при левом изомеризме), мочеполовой системы (в 17% случаев при левом изомеризме), нервной системы и скелета (6, 49). При гетеротаксии часто встречаются дефекты средней линии, которая играет важную роль в оценке лево-правой асимметрии. Аномалии средней линии в два раза чаще обнаруживаются при патолого-анатомическом исследовании, чем в клинических наблюдениях (50).

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА

Распознавание комплекса пороков как часть сложного синдрома позволяет принимать адекватные тактические решения, исключить фактор неожиданности во время операции, обеспечить готовность хирурга выполнить наиболее подходящее вмешательство и в конечном итоге улучшить результаты лечения синдрома гетеротаксии.

При данном синдроме происходит полное перемешивание венозной и артериальной крови на разных уровнях. Легочной кровоток снижен из-за стеноза или атрезии легочной артерии. Сразу после рождения больные цианотичны. В редких случаях отсутствия СЛА легочной кровоток усилен. В раннем периоде жизни часты признаки сердечной недостаточности.

Аускультативные признаки неспецифичны. Часто выслушивается шум легочного стеноза и ДМЖП.

Пальпируется симментричная срединнорасположенная печень.

Электрокардиографические признаки зависят от характера патологии. Направление электрической оси определяется наличием двустороннего синусового узла.

При методичном ЭхоКГ-исследовании выявляются все или большинство присущих синдрому аномалий. При правом изомеризме особенно часто встречается АВСД (рис. 5). Анатомия НПВ и магистральных сосудов, наличие или отсутствие стеноза или атрезии легочной артерии являются важными дифференциальными признаками двух селезеночных синдромов.

Катетеризация сердца и ангиокардиография полезны для диагностики внутрисердечных пороков, аномалий системных и легочных вен, а также магистральных артерий. На рис. 6 представлена серия ангиокардиограмм у 2-летней девочки с комплексом сложных врожденных пороков в одном сердце, сопровождающих правопредсердный изомеризм: транспозиционный тип отхождения обоих магистральных артерий от правого желудочка, АВСД (установленный только по ЭхоКГ), ЧАДЛВ, впадение нижней полой и части печеночных вен в левое предсердие, изолированное впадение печеночных вен от правой доли в правое предсердие, наличие дополнительной ЛВПВ, впадаю-

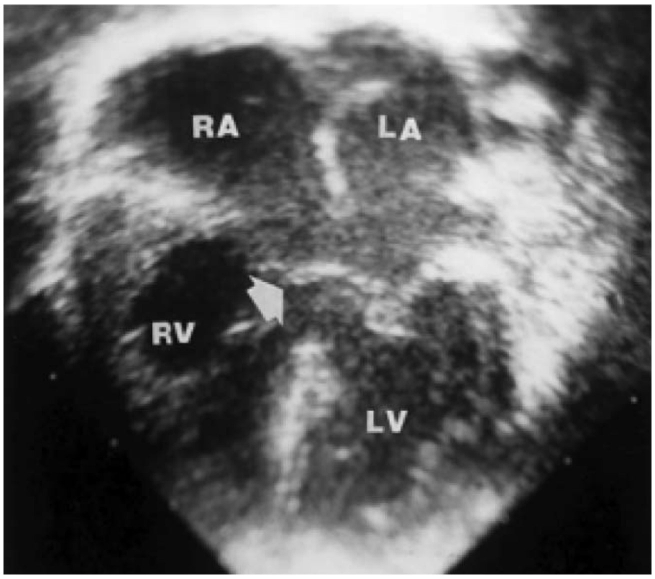


Рис. 5. Эхокардиограмма больного с правым предсердным изомеризмом из четырехкамерного доступа. Виден АВСД: первичный ДМПП, единственный AV-клапан (показан стрелкой) и задний приточный ДМЖП (RA — правое предсердие, LA — левое предсердие, RV — правый желудочек, LV — левый желудочек)

щей в левое предсердие (ПВПВ впадала нормально), стеноз клапана и гипоплазия ствола легочной артерии.

Больные с аспленией подвержены риску большинства инфекций, поэтому при подозрении на гетеротаксию крайне важно диагностировать отсутствие или наличие селезенки (12, 18). О состоянии селезенки и ее функции можно судить по наличию в периферической крови телец Howell-Jolly, содержащих ядра эритроцитов, а также по результатам радиоизотопного сканирования, УЗИ, МРТ и КТ. Радиоизотопное сканирование селезенки полезно в старшем возрасте, однако имеет ограниченное значение у крайне тяжелых новорожденных.

Все эти исследования в комплексе и каждый в отдельности высокочувствительны и широко используются в клинической практике.

Суправентрикулярная тахикардия у больных с правым изомеризмом

Билатеральные синоатриальные и атриовентиркулярные узлы, которые соединены вместе пучком проводящей ткани, формируют идеальный субстрат для тахикардии типа *re-entry* (9—11, 47). Wu и соавторы (48) идентифицировали 101 больного (61мужчину и 40 женщин) и 4 плода с правым изомеризмом. Среднее время наблюдения — 38 мес. Суправентрикулярная тахикардия была зарегистрирована у 25 больных (24%) и 1 плода (25%). Согласно актуарному анализу по Kaplan-Meier, вероятность отсутствия тахикардии в 6 и 10 лет равна соответственно 67 и 50%. У пациентов с двумя желудочками тахикардия возникала чаще, чем у пациентов с одножелудочковым сердцем. Тахикардия представляет угрозу для жизни неоперированных больных, особенно в случаях пограничной гемодинамики. Больным показана радиочастотная абляции, если медикаментозная терапия не эффективна (48). В наблюдениях Cheung и соавторов (51), включающих 110 пациентов с правым изомеризмом, у всех больных, за исключением одного, был нормальный синусовый ритм с интактным AV-соединением. У 16 больных развилась суправентрикулярная тахикардия, у 1 больного — трепетание предсердий, желудочковая тахикардия и врожденная полная AV-блокада. Аритмия возникла перед операцией у 4 больных, в раннем периоде после операции — у 5 и в позднем периоде после операции — у 6 пациентов. Из 32 летальных исходов только в одном случае аритмия была причиной смерти. Частота возникновения аритмии увеличивается с возрастом. Отсутствие аритмии в 1 год, 5, 10, 15 и 20 лет наблюдалось соответственно у 93, 86, 80, 73 и 48% пациентов. Идентифицировать факторы риска суправентрикулярных тахикардий не удается.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Пренатальный диагноз синдромов асплении и полисплении устанавливают по различным маркерам. К ним относятся сочетание АВСД с другими сложными аномалиями сердца, юкстапозиция абдоминальной аорты и НПВ, расположенных по одну сторону позвоночника, невозможность обнаружения селезеночной артерии, аномалии центральных вен и пупочно-портальной системы плода, ориентированная вправо ось сердца и др. (52—66). Левый изомеризм до родов диагностируется в 2 раза чаще, чем правый. Так, в 121 случае диагностированного изомеризма у плода 52% женщин было предложено прервать беременность. У остальных в 10 % случаев наступила спонтанная внутриутробная смерть, 13% детей умерли после рождения, 19% — выжили. Выживаемость в продолжающейся беременности составляет 40% (61). Lin и соавторы (66) недавно сообщили об исходах у 25 плодов с правым изомеризмом. В 6 случаях беременность была доношена, 10 плодов были потеряны для наблюдения. Из 9 детей, рожденных с правым изомеризмом, 5 умерли в раннем детстве (66).

Без паллиативного хирургического вмешательства более 95% больных умирают в течение первого года жизни, как правило, от скоротечного сепсиса (31, 34, 67), несмотря на отдельные случаи выживания до взрослого возраста без хирургического вмешательства или после шунтирования (68—70). Очевидно, что продолжительная жизнь без хирургического лечения возможна только при сбалансированном кровообращении. Franklin и соавторы (71) при наблюдении 191 младенца с двуприточным желудочком у 34 обнаружили правопредсердный изомеризм. Двухлетняя выживаемость без операции составила 17 ± 6 %, 5-летняя — 14 ± 6 %. Baltimore-Washington Infant Study исследовали естественное течение 71 ребенка с синдромом Ivemark (33) и синдромом Kartagener's (33). Один год прожили всего 41% детей.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Крайне цианотичным больным показана инфузия ПГЕ$_1$ для открытия артериального протока.

Ведение пациентов с аспленией должно включать стандартную и своевременную иммунизацию

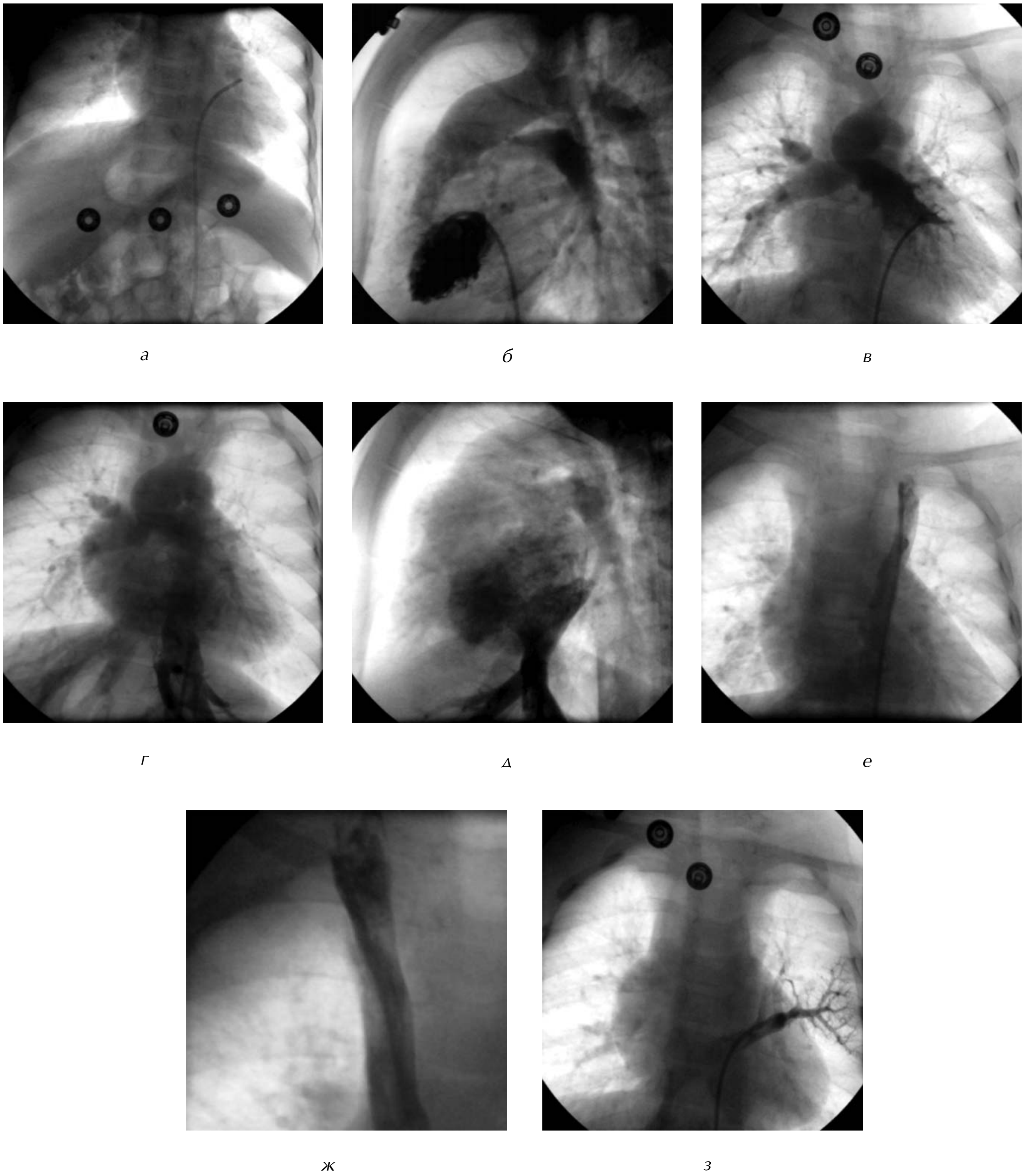


Рис. 6. Серия ангиокардиограмм 2-летней девочки с правопредсердным изомеризмом и множественными пороками сердца: *а* — симметричная печень с петлей кишечника на ее фоне; транспозиционный тип отхождения магистральных сосудов от правого желудочка; *б* — левая вентрикулография, демонстрирующая единственный выход через ДМЖП, стеноз клапана и гипоплазию легочного ствола, расположенного позади аорты (транспозиция); в — правая вентрикулография, аорта и легочная артерия отходят от правого желудочка; *г* — впадение НПВ и части печеночных вен в левое предсердие, изолированное впадение печеночных вен от правой доли в правое предсердие (в переднезадней проекции), *д* — то же в боковой проекции; *е* — дополнительная ЛВПВ впадает в левое предсердие; *ж* — ПВПВ впадает в правое предсердие; *з* — ретроградное заполнение левой среднедолевой легочной вены (трехдолевое левое легкое) в левое предсердие

и поливалентную пневмококковую и менингококковую вакцины. В 2-летнем возрасте показана иммунизация поливалентной пневмококковой вакциной или квадривалентной вакциной. В возрасте 1,5 года и старше рекомендуют вакцину *Hemophillus B-conjugate.* У половины детей вакцинация не дает положительного эффекта, поэтому следует проводить мониторинг специфического иммунитета. После 3–5 лет рекомендуют ревакцинацию.

В связи с высоким риском пневмококковой инфекции, необходима ежедневная антимикробная профилактика в виде орального приема пенициллина или амоксициллина (20–25 мг/кг/в день, разделенных на 2 дозы) вплоть до 2 лет. Она наиболее важна у больных младше 2 лет еще не получивших пневмококковую вакцину. Однако, единого мнения по вопросу о сроках прекращения такой профилактики не существует. Большинство ученых предполагают, что она должна продолжаться до взрослого возраста.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Большинство больных с правым предсердным изомеризмом являются кандидатами на одножелудочковую коррекцию (34, 72, 73). В периоде новорожденности и младенчества обычно показан межсосудистый анастомоз. Хирургическая летальность выше у больных с асплением, чем при других пороках, что связано с регургитацией на общем AV-клапане и с недиагностированным обструктивным ТАДЛВ.

При общем AV-клапане с регургитацией больные не переносят дополнительную обьемную нагрузку шунтового тока. При обструктивной форме ТАДЛВ после наложения анастомоза может проявиться легочной венозный застой и отек легких. Летальность неприемлемо высока, как и после полной коррекции в этом случае, и превышет 90%.

Обструкция венозного возврата может быть выявлена при ангиокардиографии под защитой инфузии ПГЕ$_1$. В случае интракардиального обструктивного типа ТАДЛВ описано успешное анастомозирование венозного коллектора с правым предсердием с использованием частичного отжатия соединяемых камер без искусственного кровообращения.

Анатомическая коррекция порока в принципе невозможна. В возрасте 3–5 лет показана Fontan-коррекция, однако она сопровождается достаточно высокой летальностью — до 65%. Фактором риска является регургитация на общем клапане, требующая не всегда эффективной коррекции недостаточности или протезирования клапана. У некоторых из этих больных результаты различных этапных операций в виде двунаправленного кавопульмонального анастомоза или операции Fontan в последние годы улучшились. Однако во многих центрах все еще сохраняется высокая летальность в сравнении с пациентами без гетеротаксии (74–77).

Изредка анатомические условия позволяют выполнить бивентрикулярную коррекцию, предусматривающую внутрижелудочковое туннелирование и экстракардиальный кондуит. Описана бивентрикулярная коррекция даже в случаях, когда требуется унифокализация (78–81). В спектр операций при правом изомеризме входят вмешательства по коррекции тяжелой недостаточности общего AV-клапана (80, 82, 83).

При правом изомеризме превалируют обструктивные формы аномального дренажа легочных вен. Последние бывают настолько узкими, что ставят под сомнение возможность хирургической коррекции, особенно у больных с единственным желудочком, обструкцией выводного тракта легочной артерии и тотальным аномальным легочно-венозным соединением (26, 41, 46, 67, 84).

У большинства больных с правым предсердным изомеризмом легочный кровоток снижен, поэтому паллиативные вмешательства направлены на его увеличение. Реже встречается увеличенный легочный кровоток, и для подготовки к операции Fontan требуется суживание легочной артерии. К сожалению, у многих пациентов сопутствующее билатеральное сужение легочных вен усложняет ситуацию, и это следует учитывать во время паллиативной операции. Определить адекватный легочный кровоток трудно.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Опыт нескольких центров показывает, что сочетание аномалий (уменьшенный легочный кровоток и обструкция легочных вен) у новорожденных имеет неблагоприятную перспективу (34, 85–93). United Kingdom's Birmingham Children's Hospital (87) опубликовал исходы лечения 20 младенцев с правопредсердным изомеризмом и сложными ВПС. Пациенты были разделены на 2 группы: 11 больных, требовавших вмешательства на протяжении первого месяца жизни (средний возраст 5 дней), и остальные, которым операции могла быть выполнена вне периода новорожденности (средний возраст 6,8 мес). У 7 из 11 больных в первой группе был обструктивный ТАДЛВ и у 10 — была легочная атрезия. В раннем периоде умерли 7 новорожденных, включая 5 больных, которым выполнены системно-легочный шунт и коррекция обструкции легочных вен. Отдаленная выживаемость в этой группе составила всего 18%. Во второй группе легочно-венозная обструкция отмечена у 2 больных и легочная атрезия — у 4. В этой группе не было ранних смертей, была одна поздняя внезапная смерть и одна смерть при второй паллиативной операции. Отдаленная выживаемость в этой группе составила 78%.

Gaynor и соавторы (89) сообщили об отдаленных результатах операций у 73 младенцев с ЕЖС и ТАДЛВ. К 6-месячному возрасту остались живыми 45% детей, к 1 году — 37% и к 5 годам — 19%. Двенадцать пациентов умерли до операции. Среди 61 больного, подвергшегося операции, выживаемость составила 54% в 6-месячном возрасте, 44% — к 1 году жизни и 23% — к 5 годам. Синдром гетеротаксии имел место у 52 больных. Для всей когорты выживаемость была хуже среди пациентов с обструктивной формой ТАДЛВ. Коррекция ТАДЛВ во время первой паллиативной операции сопровождалась большей летальностью. Cheung и соавторы (94) также показали, что у пациентов с правым предсердным изомеризмом, у которых диагностированы обструкция легочно-венозного возврата и функционально единственный желудочек сердца, исходы были существенно хуже, чем у больных без обструкции.

По материалам Toronto Hospital for Sick Children, из 91 пациента с правопредсердным изомеризмом у 81% был АВСД, у 73% — ЕЖС, у 96% — аномалии вентрикулоартериальной связи, у 84% — стеноз или атрезия легочной артерии и у 87% — аномальный дренаж легочных вен. Общая летальность составила 69%. Вмешательства в неонатальном периоде сопровождались летальностью 75%, при более поздних операциях она составила 51%. Неонатальные операции наложения межсосудистого анастомоза и коррекции аномального дренажа легочных вен дали наибольшую летальность — 95%. Общая выживаемость к 1 мес жизни была 71%, к 1 году — 49% и к 5 годам — 35%. Факторами риска были отсутствие СЛА, тяжелая недостаточность AV-клапана и обструкция легочных вен. Большинство больных были кандидатами для одножелудочковой коррекции. Однако только у 22% пациентов этапное лечение по Fontan было завершено, хирургическая летальность составила 21%.

Многие авторы сообщают об улучшении результатов гемодинамической коррекции в последнее десятилетие (74, 95, 96). Boston Children Hospital представил данные о результатах операции Fontan у 135 больных с синдромом гетеротаксии (93 — с правым изомеризмом и 42 — с левым изомеризмом), с хирургической смертностью 19% до 1991 г. и 3% после 1991 г. После 1993 г. ни один больной не умер (96).

У некоторых больных с синдромом гетеротаксии наблюдаются варикоз вен пищевода и массивные кровотечения (97, 98).

Несмотря на аномалии системного и легочно-венозного возврата, предшествующие операции кавопульмонального соединения и декстрокардию, многим больным выполняют трансплантацию сердца (99–101). Larsen и соавторы (102) сообщили о результатах пересадки сердца 29 больным с гетеротаксией органов. Средний возраст реципиентов был 3,1 года; 20 пациентов перед пересадкой сердца перенесли различные операции на сердце. Актуарная выживаемость трансплантатов к 30 дням, 1,5 и 10 годам составила 100, 86, 68 и 50% соответственно.

У пациентов, перенесших операцию Fontan, могут развиться различные поздние осложнения. В частности, одной из проблем этой группы больных является длительное функционирование системного морфологически правого желудочка, а также функция общего AV-клапана (103).

ЛЕВЫЙ ПРЕДСЕРДНЫЙ ИЗОМЕРИЗМ

Термин «синдром полисплении» впервые применили Moller и соавторы в 1967 г., подробно описавшие комбинацию врожденных аномалий внутренних органов, сочетающихся с пороками сердца (36). Хотя состояние селезенки не является абсолютно надежным маркером патологии сердца (104), термины «аспления» и «полиспления» широко используются для обозначения наиболее вероятных сочетаний сложных ВПС. У большинства больных с полисплениеи функция ткани селезенки не нарушена, однако возможно их перекручивание (105–107), сочетание с внепеченочной атрезией желчных путей (108–117), недоповоротом и укорочением поджелудочной железы (118–124). Среди детей с атрезией желчных ходов у 25% имеются сочетанные ВПС, соответствующие синдрому полисплении (110, 111). Аномалии, входящие в синдром полисплении/атрезии желчевыводящих путей, обычно не увеличивают риск хирургических вмешательств, направленных на нормализацию дренажа желчи (110). Таким образом, о состоянии селезенки можно судить по комплексу пороков сердца, и наоборот, наличие асплении или полисплении позволяет предположить характер патологии сердца (125). Больных с асплением/правым изомеризмом и полисплениеи/левым изомеризмом объединяют наличие висцероатриальной гетеротаксии и врожденных аномалий сердца, которые обычно более тяжелые при асплении.

Левый предсердный изомеризм встречается с частотой менее 1% и преимущественно у больных женского пола (70%). Поскольку селезенка — левосторонний орган, этот синдром характеризуется левосторонними чертами симметричных органов: билатеральными легкими, состоящими из двух долей (два левых легких), билатеральными гипартериальными бронхами, симметричной печенью (25%), в части случаев — отсутствием желчного пузыря и ротацией кишечника (89%) (рис. 7).

Нормальное серце или минимальная патология отмечается у 25% пациентов с полисплениеи. Сердечно-сосудистые аномалии те же, что и при аспленическом синдроме, но с меньшей частотой развития СЛА или АЛА (см. табл. 1). Ведущими признаками синдрома полисплении, отличающими его от синдрома асплении, являются:

- отсутствие печеночного сегмента НПВ с непарным (справа) или полунепарным (слева) продолжением в ВПВ в 85% случаев. Эта аномалия редка при синдроме асплении;
- обычно имеются два желудочка, в отличие от синдрома асплении, для которого характерен единственный желудочек с общим AV-клапаном.
- ТМА, СЛА или АЛА, ТАДЛВ встречаются реже, чем при асплении;
- на ЭКГ — эктопический предсердный ритм как следствие отсутствия синусового узла;
- полиспления чаще встречается у лиц женского пола.

ЧАСТОТА

Согласно данным New England Regional Infant Cardiac Program (NERICP), у 95 из 2251 младенца с врожденными аномалиями сердца они были связанны с висцеральной гетеротаксией (126). Три четверти младенцев с этой патологией умерли в течение первого года жизни. В детском госпитале в г. Торонто за 28-летний период были идентифицированы 163 больных с левопредсердным изомеризмом, что составило 0,4% всех больных с ВПС (127).

Генетическая природа гетеротаксии и предсердного изомеризма доказана возникновением рецидива у 5% братьев и сестер по крови (128–134). Этот процент значительно ниже, чем можно было бы предположить, исходя из результатов экспериментальных исследований (135), подтверждающих концепцию о том, что *situs inversus* или *ambiguus* своим происхождением обязаны аутосомальному рецессивному типу наследования. Расхождения можно объяснить выкидышами или преждевременными родами. Cesko и соавторы (132) описали аутосомально-рецессивный наследованный синдром гетеротаксии у брата и сестры по крови: у сестры имел место *situs inversus*, у брата — синдром полисплении. Характерно, что правый изомеризм чаще наблюдается у мальчиков, а левый — у девочек. Имеются также предположения, что гетеротаксия является следствием материнского диабета, но популяция, на данных наблюдения которой эта гипотеза основана, довольно мала (136–139).

ПОРОКИ СЕРДЦА, СОПРОВОЖДАЮЩИЕ ЛЕВЫЙ ПРЕДСЕРДНЫЙ ИЗОМЕРИЗМ

Характер пороков сердца определяется симметрией предсердий. Это не означает, что имеется два нормальных левых предсердия, каждое из которых получает четыре легочные вены. Понятие «изомеризм» означает наличие удвоения предсердных камер, имеющих характерные анатомические черты (140). Наиболее специфическим признаком синдрома левого предсердного изомеризма

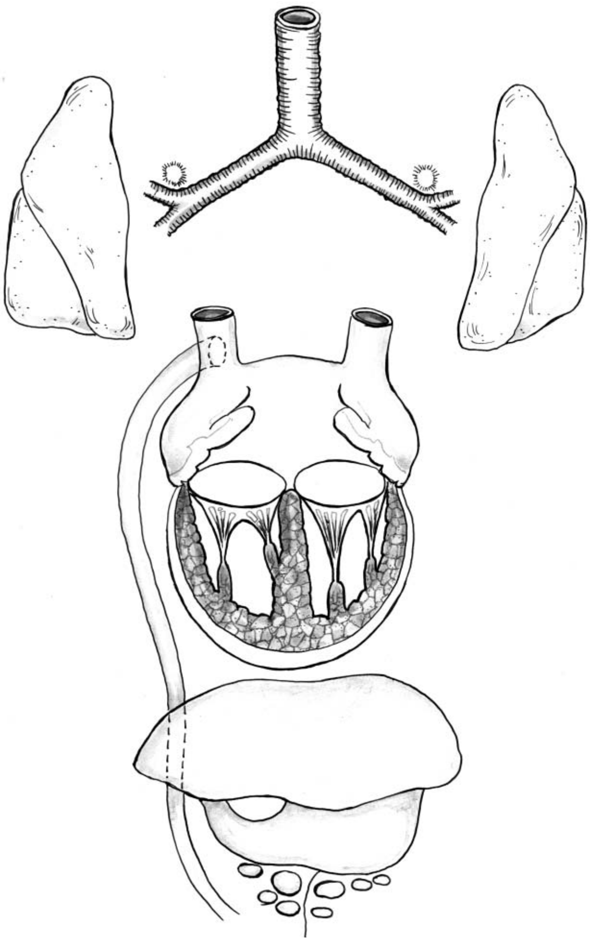


Рис. 7. Главные анатомические черты левого изомеризма: билатеральное левое предсердие, билатеральные 2-долевые легкие, двусторонние длинные главные бронхи, перерыв НПВ с непарным или полунепарным продолжением, симметричный легочный венозный дренаж, абдоминальная гетеротаксия, полиспления

(помимо билатеральных левых предсердных ушек и полисплении) является отсутствие центральной части НПВ и дренирование ее в ВПВ через *v.azygos* или *v.hemiazygos*. Эта аномалия при правом изомеризме и асплении встречается крайне редко (36, 134, 141–145). Для обоих синдромов характерны аномалии системной и легочно-венозной связей. При левопредсердном изомеризме сердце преимущественно состоит из двух желудочков и почти в 70% случаев желудочко-артериальное соединение нормальное (127, 146). В противоположность этому при правопредсердном изомеризме имеет место двуприточное одножелудочковое AV-соединение, почти всегда с общим AV-отверстием. При обоих синдромах с одинаковой частотой встречаются сложные формы АВСД. Верхушка сердца может быть в левой половине грудной клетки, в правой или располагаться по срединной линии. У пациентов с полисплением преобладает нормальное легочно-венозное соединение. Редко встречается дренирование правых легочных вен в правостороннее предсердие и левых легочных вен в левостороннее предсердие.

Сложные формы АВСД типичны для обоих синдромов, но обструкция системного выводного тракта более характерна для левопредсердного изомеризма (147). Атрезия легочной артерии встречается при обоих синдромах, но более присуща больным с правым изомеризмом. Хотя *azygos* продолжение НПВ известно более 40 лет (148), не так давно описано персистирующее примитивное печеночное венозное сплетение с недоразвитием внутрипеченочной НПВ у больных с левопредсердным изомеризмом (149–151). Изредка печеночная вена может впадать в коронарный синус или в левостороннее предсердие. Если это не обнаружено заранее, после операции Fontan возникает прогрессирующий цианоз из-за печеночного вено-венозного шунтирования. Возникновение цианоза после операции Fontan описано также у больных с нормально расположенными предсердиями вследствие развития артериовенозного шунтирования в легких. Примечательно, что легочные артериовенозные шунты исчезали после того, как печеночные вены были отведены в правое предсердие (152).

КЛИНИКА

Вследствие отсутствия СЛА или АЛА цианоз менее интенсивен, если вообще определяется. Более типичной, чем цианоз, является сердечная недостаточность вследствие увеличенного кровотока. При аускультации определяется шум ДМЖП. Пальпируется симметричная печень.

ЭКГ нетипична — признаки гипертрофии левого или правого желудочков. В 10% случаев наблюдается полная AV-блокада.

Эхокардиография и ангиография выявляют все внутрисердечные аномалии и дают надежные критерии для дифференциации обоих селезеночных синдромов.

Ангиокардиография позволяет детализировать анатомию внутрисердечных аномалий, подтвердить двухжелудочковую структуру сердца и обнаружить такие маркеры синдрома предсердного изомеризма, как наличие дополнительной левой верхней полой вены и непарное продолжение нижней полой вены в верхнюю полую вену (рис. 8)

В настоящее время имеется всевозрастающий опыт использования КТ и МРТ у больных с гетеротаксией (рис. 9).

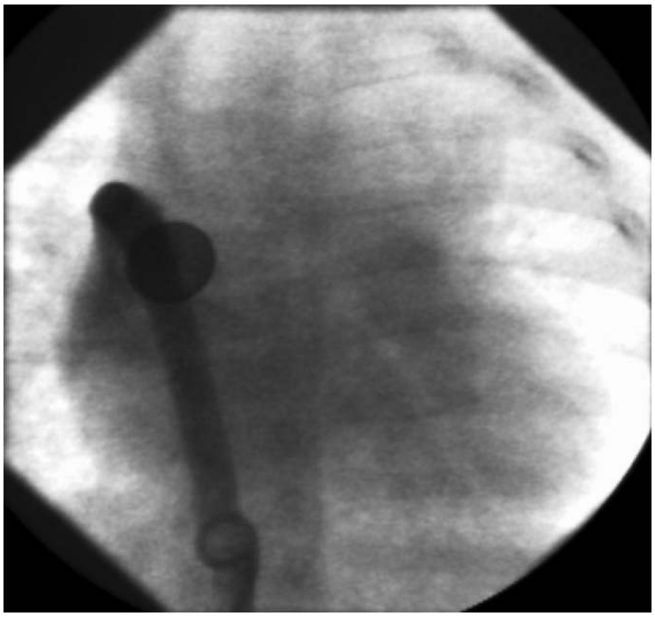


Рис. 8. Ангиограмма пациента с непарным продолжением НПВ в ВПВ

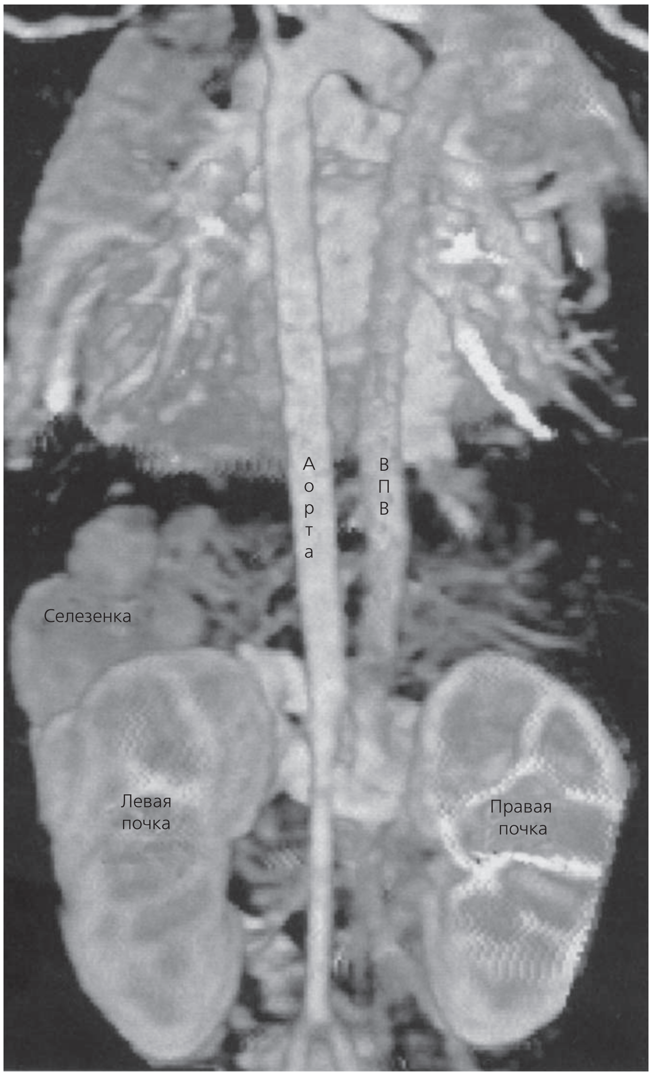


Рис. 9. Контрастная МРТ-ангиограмма (вид сзади), демонстрирующая перерыв НПВ с непарным продолжением в ВПВ и полиспленией

Предрасположенность к предсердным аритмиям и врожденной поперечной блокаде

Левопредсердному изомеризму, по определению, присуще аномальное формирование синоатриального узла и поэтому имют место отклонение электрической оси влево — так называемый ритм коронарного синуса — и предрасположенность к слабости синусового узла (159–162). Ненормальная и направленная влево и вверх ось зубца *P* обнаруживается у 50–75% больных с левопредсердным изомеризмом: полная блокада сердца у них также встречается гораздо чаще, чем у больных с правым изомеризмом (160–162). Врожденная полная блокада сердца может осложнить развитие плода с левопредсердным изомеризмом (163). Причиной полной блокады у этих больных является отсутствие анатомической связи между AV-узлом и проводящим пучком (159). Momma и соавторы (161) при многолетних наблюдениях за динамикой ЭКГ у 50 пациентов с левопредсердным изомеризмом в половине случаев обнаружили редкий предсердный ритм и его прогрессирующее замедление.

ЭКСТРАКАРДИАЛЬНЫЕ АНОМАЛИИ

Внесердечные аномалии встречаются у 36% больных. Часто наблюдаются аномалии структур срединной линии. Патология пищеварительного тракта разнообразна и проявляется такими признаками, как малротация кишечника, предуоденальная портальная вена, заворот желудка, грыжа пищеводного отверстия, атрезия желчных протоков, короткая поджелудочная железа (36, 104–125, 164).

Среди других тяжелых пороков развития — отсутствие желчного пузыря, аномалии мочеполовой системы, черепнолицевой области, опорно-двигательного аппарата (122–124, 165).

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Фетальный прогноз левого предсердного изомеризма хуже при внутриутробной полной сердечной блокаде (166), особенно в случаях, когда она развилась в I и II триместре (166, 167). Атриовентрикулярный септальный дефект в сочетании с другими пороками сердца ухудшает исход (168–171). Следует отметить, что фетальный исход при левом изомеризме несколько хуже, чем при правом изомеризме, и наоборот — после рождения (127, 172).

Смертность в первый год жизни составляет 60%. Исследования, проведенные в Great Ormond

Street Hospital for Sick Children в Лондоне, показали, что выживаемость без операции всей когорты детей с гетеротаксией к 5-му году жизни составила 43%, в то время как выживаемость пациентов с левым изомеризмом — 57%, т. е. существенно лучше, чем при правом изомеризме (173).

Выживаемость пациентов зависит от того, к какой категории они относятся: 1) пациенты с нормальной (или почти нормальной) структурой сердца; 2) пациенты со сбалансированными пороками, которым можно выполнить бивентрикулярную коррекцию; 3) пациенты, которым возможно выполнить только одножелудочковую коррекцию. К 15–20-му году жизни выживаемость в первой группе составила 82%, во второй — 66% и в третьей — 37%. Независимыми факторами летальности являются полная AV-блокада, одножелудочковая морфология сердца и коарктация аорты, а также внесердечная патология: малая масса при рождении, атрезия желчных протоков и другие тяжелые аномалии желудочно-кишечного тракта.

Ритм сердца более редкий, чем у здоровых детей. Может развиться узловая брадикардия на фоне сердечной недостаточности.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

На дохирургическом этапе проводится лечение сердечной недостаточности. Последняя является показанием для суживания легочной артерии, если медикаментозное лечение неэффективно. При узловой брадикардии, сопровождающейся сердечной недостаточностью, прибегают к имплантации водителя ритма.

У части больных возможна полная анатомическая коррекция порока, у остальных — гемодинамическая по Fontan, хирургическая летальность после которой составляет около 25%, т.е. ниже, чем при синдроме асплении, и выше, чем при трикуспидальной атрезии. Виды хирургических вмешательства у больных с левым предсердным изомеризмом отличаются большим разнообразием: коррекция аномалий системного и легочно-венозного аномального дренажа; операции Mustard или Senning для так называемой изолированной желудочковой инверсии (фактически левый изомеризм с латерализованными системными и легочными венами); бивентрикулярная коррекция (операция Kawashima) и одножелудочковая гемодинамическая коррекция (174–182).

Из 37 наших пациентов с левопредсердным изомеризмом у 16 (48,5%) был АВСД, сочетавшийся с добавочной левосторонней верхней полой веной и общим предсердием. Операция заключалась в коррекции АВСД и разделении общего предсердия перикардиальной заплатой с отведением легочных вен влево и оставлением устья ВПВ в правом предсердии (рис.10).

В одном случае ЛВПВ впадала в коронарный синус и образовывала выступающий валик, отделявший общий клапан от легочных вен. Коронарный синус располагался на пути кровотока из ле-

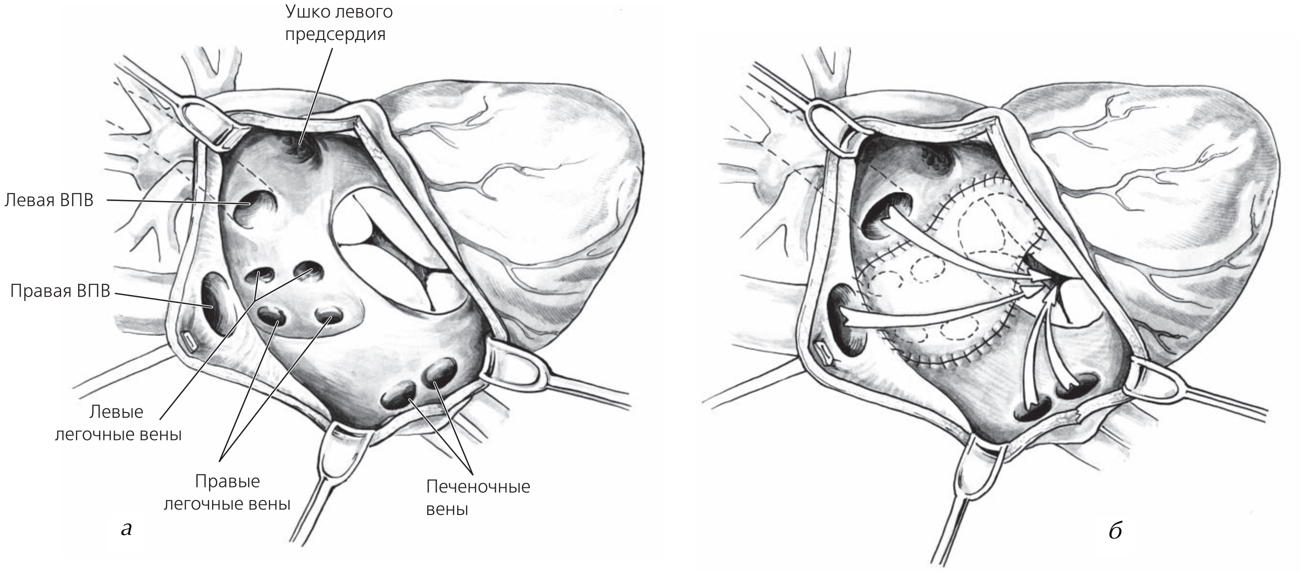


Рис. 10. Коррекция предсердного изомеризма с двусторонними ВПВ, общим предсердием, АВСД и непарным продолжением НПВ: *а* — анатомия порока; *б* — разделение общего предсердия перикардиальной заплатой с отведением легочных вен в сторону сформированного митрального клапана и всех источников системного венозного притока в сторону трехстворчатого клапана

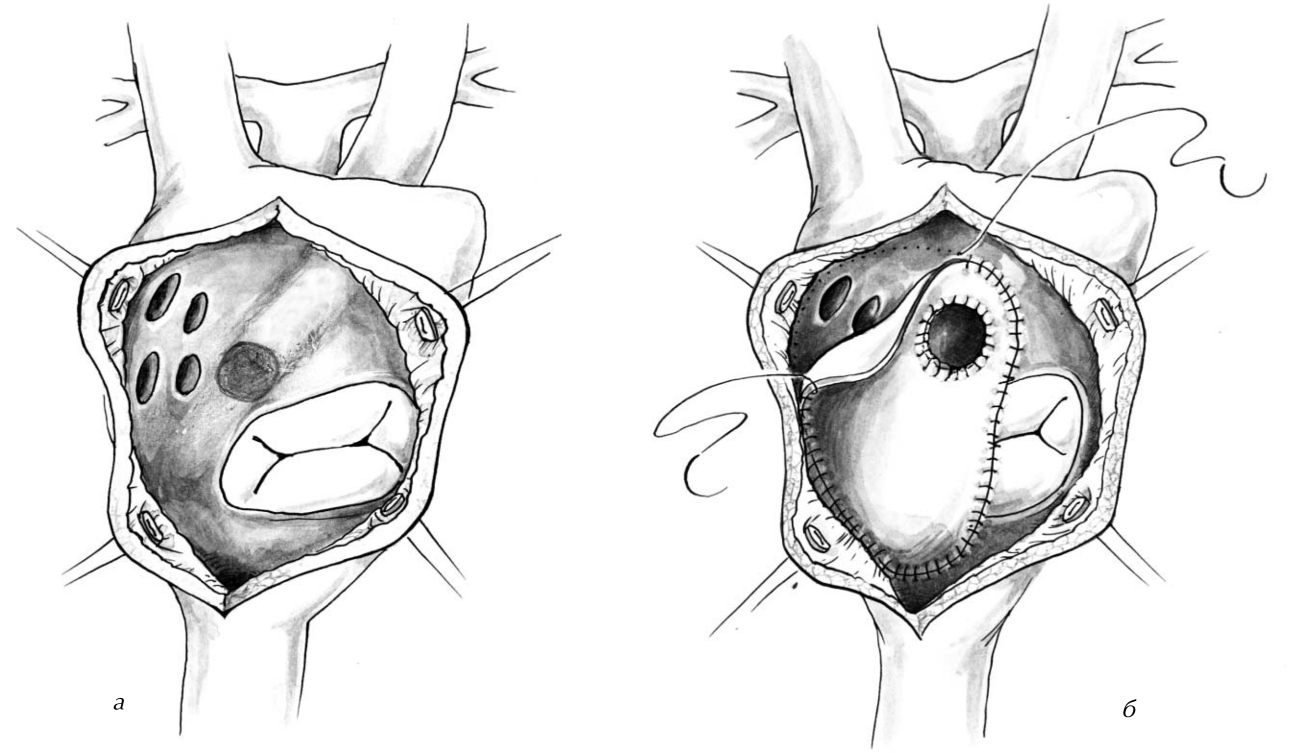


Рис. 11. Вариант коррекции предсердного изомеризма с двусторонними ВПВ, общим предсердием, АВСД и впадением ЛВПВ в коронарный синус

гочных вен к митральному клапану. Глубокое внедрение валика ЛВПВ в предсердие имитировало трехпредсердное сердце (рис. 11, *а*). В этом случае была вшита большая заплата для формирования свободного левого предсердия, а устье ЛВПВ с коронарным синусом анастомозировано с отверстием в заплате (рис. 11, *б*).

Особой хирургической техники требует впадение ЛВПВ в левое предсердие. Существует несколько вариантов решения проблемы ВПВ, впадающей в левое предсердие:

— лигирование при наличии анастомозов сПВПВ;
— анастомоз с левой легочной артерией;
— анастомоз с ПВПВ;
— анастомоз с куполом или ушком правого предсердия;
— внутрипредсердное отведение устья ЛВПВ в правое предсердие.

В течение первого десятилетия применения операции Fontan у пациентов с предсердным изомеризмом риск вмешательств был существенно выше, чем у больных без синдрома гетеротаксии. Разделение гемодинамической коррекции на этапы с первоначальным созданием двунаправленного кавопульмонального соединения или варианта *hemi*-Fontan привело к улучшению результатов, поскольку этот маневр позволил хирургам включить в первый этап лечения устранение аномалий системного и легочного венозного возврата и недостаточности AV-клапанов. Наличие недостаточности AV-клапана является трудной проблемой. Мы применяем различные технические приемы для уменьшения или ликвидации регургитации: закрытие заплатой некомпетентного клапана, анулопластику дилатированного клапана, шовную пластику, частичное закрытие общего AV-клапана.

Операция двунаправленного каво-пульмонального анастомоза при перерыве НПВ и непарном/полунепарном ее продолжении в одну из ВПВ (операция Kawashima) фактически является полной гемодинамической коррекцией комплекса аномалий, так как она отводит всю системную венозную кровь в легочное кровообращение, за исключением крови из печени (рис. 12, *а*). В печеночной крови содержится белковый фактор, способствующий развитию в отдаленном периоде легочных артериовенозных шунтов (рис.13), которые совместно с венозной кровью из печени снижают сатурацию в системных артериях, поэтому во время операции Kawashima или вскоре после нее кровь из печени должна быть отведена в легочное кровообращение путем создания анастомоза искусственного коллектора печеночных вен с непарной веной (рис. 12, *б*).

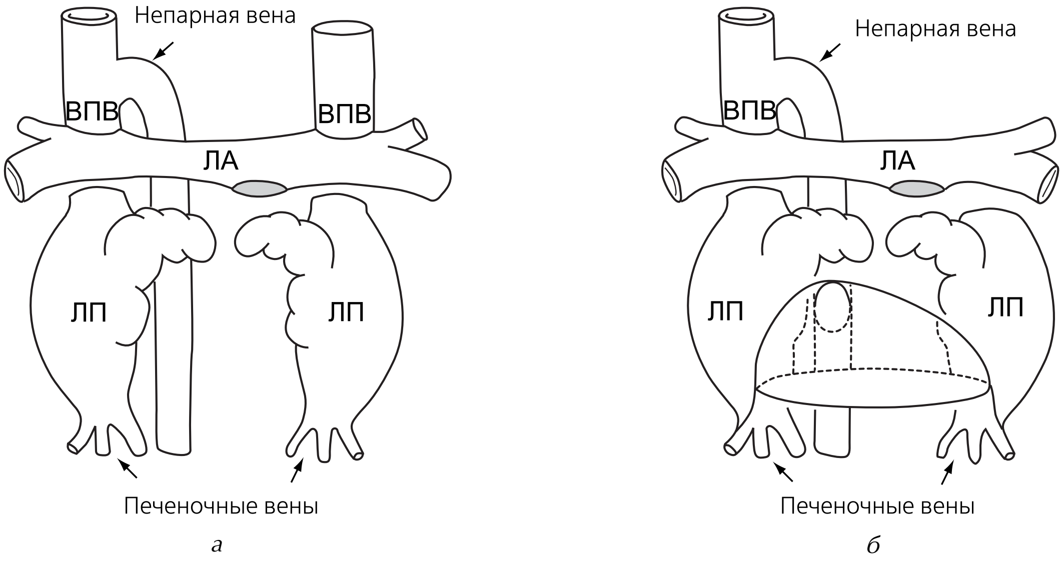


Рис. 12. Схема операции Kawashima при левопредсердном изомеризме и непарном продолжении НПВ в ВПВ (*а*). Обе ВПВ анастомозируют с соответствующими легочными артериями. Анастомоз искусственного коллектора печеночных вен с непарной веной (*б*)

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Imai и соавторы (183) поделились большим хирургическим опытом коррекции регургитации AV-клапана. Согласно их данным, летальность после операции Fontan у больных без атриовентрикулярной регургитации не превышала 3%, но у больных, нуждавшихся в коррекции недостаточности AV-клапана, составила 12%. Актуарная 10-летняя выживаемость в этой подгруппе была 84%, а у пациентов без регургитации она составила 93%. Анатомическим субстратом недостаточности AV-клапанов главным образом была дилатация кольца или пролапс клапана. Imai выполнял коррекцию регургитации во время операции Fontan, в то время как другие хирурги выполняют этот элемент операции на первом этапе лечения и, возможно, имеют более низкую летальность при окончательной операции Fontan.

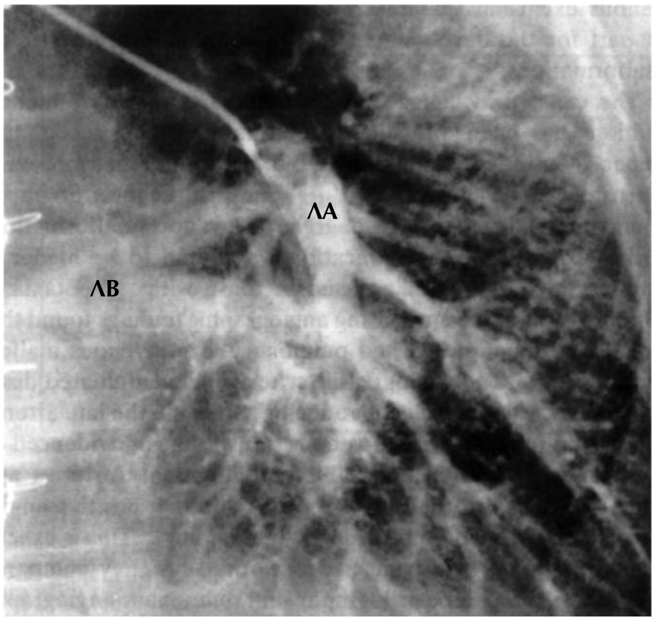


Рис. 13. Ангиокардиографическая картина легочных артериовенозных шунтов. При введении контрастного вещества в легочную артерию (ЛА) быстро заполняются легочные вены (ЛВ) в обход капиллярного русла

Cheung и соавторы (94) изучили естественное и модифицированное течение заболевания у 116 больных. Из них 27% умерли до операции, летальность среди оперированных до 1 мес составила 80%, до 5 лет — 65%, до 10 лет — 43% и до 15 лет — 34%. Gaynor и соавторы сообщили, что 45% пациентов выжили после первой операции с ТАДЛВ и только 19% были живы через 5 лет (89). В детском госпитале г. Торонто общая летальность составила 69%, 24% больных умерли до операции, летальность оперированных в неонатальном периоде — 75% и в более позднем возрасте — 51%. Только 22% больным возможно было выполнить операцию Fontan с летальностью 21% (127).

Выживаемость среди пациентов с атрезией желчных путей составила только 31%. С возрастанием опыта и улучшением исходов паллиативной операции Norwood результаты должны улучшиться (184). Эти больные станут субъектом осложнений отдаленного периода операции Fontan. Поскольку многим пациентам может быть оказана только паллиативная помощь в виде одножелудочковой коррекции, продолжительность жизни определяется функцией общего AV-отверстия и системного желудочка с правожелудочковой морфологией. Последние опубликованные данные свидетельствуют о хороших результатах лечения больных с левым изомеризмом и продолжающемся улучшении исходов также у пациентов с правым изомеризмом, переживших младенческий возраст (181, 185). Некоторые больные с левым изомеризмом, имеющие атрезию аорты, подвергаются успешному паллиативному лечению по Norwood–Fontan (186).

В отдаленном периоде после операции необходимо постоянное наблюдение из-за специфических для гемодинамической коррекции проблем, хотя большинство больных принадлежат к I или II функциональному классу NYHA, у них нередко наблюдаются периферические отеки и асцит. Они нуждаются в приеме дигоксина и диуретиков в течение нескольких лет. Аритмии, особенно суправентиркулярные, отмечаются у 25% пациентов, иногда они требуют соответствующего антиаритмического лечения.

Литература

1. Ivemark BI. Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood. Acta Paediatr 1955; 44 (Suppl 104): 7–110.
2. Putschar WGJ, Manion WC. Congenital absence of the spleen and associated anomalies. Am J Clin Path 1956; 26: 429–69.
3. Brandt HM, Liebow AA. Right pulmonary isomerism associ ated with venous, splenic, and other anomalies. Lab Invest 1958;7: 469–503.
4. Forde WJ, Finby N. Roentgenographic features of congenital asplenia: a teratologic syndrome of visceral symmetry. AJR 1961; 86: 523–6.
5. Lucas RV Jr, Neufeld HN, Lester RG, Edwards JE. The sym metrical liver as a roentgen sign of asplenia. Circulation 1962; 25: 973–5.
6. Phoon CK, Neill CA. Asplenia syndrome: Insight into embryology through an analysis of cardiac and extracardiac anomalies. Am J Cardiol 1994; 73: 581–7.
7. Landing B. Five syndromes (malformation complexes) of pulmonary symmetry, congenital heart disease, and multiple spleens. Pediatr Pathol 1984; 2: 125–51.
8. Landing BH, Lawrence T-YK, Payne VC Jr, Wells TR. Bronchial anatomy in syndromes with abnormal visceral situs, abnormal spleen and congenital heart disease. Am J Cardiol 1971; 2S: 456–62.
9. Van Mierop LH, Patterson PR, Reynold RW. Two cases of congenital asplenia with isomerism of the cardiac atria and the sinoatrial nodes. Am J Cardiol 1964; 13: 407–12.
10. Van Mierop LHS, Wiglesworth FW. Isomerism of the cardiac atria in the asplenia syndrome. Lab Invest 1962; 11: 1303–7.
11. Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebler GL. Asplenia and polysplenia syndromes. Birth Defects 1972; VIII: 36–44.
12. Randall PA, Moller JH, Amplatz K. The spleen and congenital heart disease. Am J Radiol 1973; 119: 551–9.
13. Uemura H, Anderson RH, Yen Ho S et at. Left ventricular structures in atrioventricular septal defect associated with isomerism of atrial appendages compared with similar features with usual atrial arrangement. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 445–52.
14. Uemura H,Yen Ho S, Anderson RH et al. The surgical anatomy of coronary venous return in hearts with isomeric atrial appendages. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 436–44.
15. Van Praagh S, Kreutzer I, Alday L, Van Praagh R. Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy, with emphasis on the diagnosis of the atrial situs: a study of 109 postmortem cases. In: Clark EB, Takao A, eds. Developmental Cardiology. Morphogenesis and Function. Mount Kisco, NY: Futura, 1990: 671–727.
16. Freedom RM, Mawson J, Yoo S–I, Benson LN. The syndrome of visceroatrial heterotaxia: hearts with similar atrial appendages and splenic abnormalities. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 1261–88.
17. Greenberg SD. Multilobulated spleen in association with con genital heart disease. Report of a case. Arch Pathol 1957; 63: 333–5.
18. Phoon CKL. Where's the spleen? Looking for the spleen and assessing its function in the syndromes of isomerism. Cardiol Young 1997; 7: 347–57.
19. Rubino M, Van Praagh S, Kadoba K, Pessotto R, Van Praagh R. Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy with asplenia. Diagnostic and surgical considera tions based on seventy–two autopsied cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 641–50.
20. Macartney FJ, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Morphological considerations pertaining to recognition of atrial isomerism: consequences for sequential chamber localisation. Br Heart J 1980; 44: 657–67.
21. Anderson RH. Is isomerism of the atrial appendages a real thing. Cardiol Young 1995; 5: 207–8.
22. Sharma S, Devine W, Anderson RH, Zuberbuhler Jr. The deter mination of atrial arrangement by examination of appendage morphology in 1842 autopsied specimens. Br Heart J 1988; 60: 227–31.
23. Mm J-Y, Kim C-Y, Oh MH et al. Arrangement of the systemic and pulmonary venous components of the atrial chambers in hearts with isomeric atrial appendages. Cardiol Young 2000; 10: 396–404.
24. Becker AE, Anderson RH. Isomerism of the atrial appendages– goodbye to asplenia and all that. In: Clark EB, Takao A, eds. Developmental Cardiology. Morphogenesis and Function. Mount Kisco, NY: Futura, 1990: 659–70.
25. Van Praagh S, Kakou-Guikahue M, Kim HS, Van Praagh R. Atrial situs in patients with visceral heterotaxy and congenital heart disease: conclusions based on findings in 104 postmortem cases. Coeur 1988; 19: 484–502.
26. Freedom RM. Aortic valve and arch anomalies in the congenital asplenia syndrome. Case report, literature review and reexamination of the embryology of the congenital asplenia syndrome. Johns Hopkins Med J 1974; 135: 124–35.
27. Anderson RH, Webb S, Brown NA. Defective lateralisation in children with congenitally malformed hearts. Cardiol Young 1998; 8: 512–31.
28. Duran MA, Guerena A. Sequence of, right laterality with spleen: widening the spectrum of heterotaxy. Pediatr Pathol Mol Med 2002; 21: 461–5.
29. Anderson RH. Atrial structure in the presence of visceral heterotaxy. Cardiol Young 2000; 10: 299–302.
30. Van Praagh R, Van Praagh S. Atrial isomerism in the heterotaxy syndromes with asplenia, or polysplenia, or normally formed spleen: an erroneous concept. Am J Cardiol 1990; 66: 1504–6.
31. Roberts WC, Anderson RC, Edwards JE. The significance of asplenia in the recognition of inoperable congenital heart disease. Circulation 1961; 26: 851–7.
32. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(2 Part 2): 444–7.
33. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore–Washington Infant Study. Am J Epidemiol 1985; 121: 31–b.
34. Hashmi A, Abu–Sulaiman R, McCrindle BW et al. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1120–6.
35. Ruscazio M, Van Praagh S, Marrass AR et al. Interrupted inferior vena cava in asplenia syndrome and a review of the hereditary patterns of visceral situs abnormalities. Am J Cardiol 1998; 81: 111–16.

36. Moller JH, Nakid A, Anderson RC, Edwards JR. Congenital cardiac disease associated with polysplenia: a developmental complex of bilateral «left-sidedness.» Circulation 1967; XXXVI: 789–99.
37. Devriendt K, Casaer A, Van Cauter A et al. Asplenia syndrome and isolated total anomalous pulmonary venous connection in siblings. Fur J Pediatr 1994; 153: 712–14.
38. Kuehl KS, Loffredo C. Risk factors for heart disease associated with abnormal sidedness. Teratology 2002; 66: 242–8.
39. Peeters H, Debeer Ph, Groenen P et al. Recurrent involvement of chromosome region 6q21 in heterotaxy. Am J Med Genet 2001; 103:44–7.
40. Heinemann MK, Hanley FL, Van Praagh S et al. Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. Ann Thorac Surg 1994; 57: 88–91.
41. Yoo S-J, Nykanen DG, Freedom RM et al. Retrobronchial vertical vein in totally anomalous pulmonary venous connection to the innominate vein and its specific occurrence in right isomerism. Am J Cardiol 1993; 71: 1198–203.
42. Boughman JA, Neil. CA, Ferencz C, Loifredo CA. The genetics of congenital heart disease. In: Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA, eds. Epidemiology of Congenital Heart Disease. The Baltimore-Washington Infant Study 1981–1989. Mount Kisco, NY: Futura, 1993: 123–67.
43. Papagiannis J, Kanter RJ, Vander Heide RS et al. Isolated innominate artery in asplenia syndrome with aortic atresia: newly recognized cardiovascular complex. Am Heart J 1996; 131: 1042–4.
44. Gilijam T, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of left atrial isomerism over a 28–year period at a single institution. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 908–16.
45. Friedberg DZ, Gallen WJ, Oechler H, Glicklich M. Ivemark syndrome with aortic atresia. Am J Dis Child 1973; 126: 106–9.
46. Van Praagh S, Geva T, Friedberg DZ et al. Aortic outflow obstruction in visceral heterotaxy: a study based on twenty postmortem cases. Am Heart J 1997; 133: 558–69.
47. Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, Smith A, Ho SY, Anderson RH. The cardiac conduction system in situs ambiguus. Circulation 1979; 59: 879–85.
48. Wu MH, Wang JK, Liii JL et al. Supraventricular tachycardia in patients with right atrial isomerism. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 773–9.
49. Ticho BS, Gotdstein AM, Van Praagh R. Extracardiac anomalies in the heterotaxy syndrome with focus on anomalies of mid–line associated structures. Am J Cardiol 2000; 85: 729–34.
50. Gilbert-Barness E, Debich-Spicer D, Cohen MM, Opitz JM. Evidence for the «midline» hypothesis in associated defects of laterality formation and multiple midline anomalies. Am J Med Genet 2001; 101(4): 382–7.
51. Cheung YF, Cheng VF, Yung TC et al. Cardiac rhythm and symptomatic arrhythmia in right atrial isomerism. Am Heart J 2002; 144: 159–64.
52. Yasukochi S, Satomi G, Iwasaki Y. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection with asplenia. Fetal Diagn Ther 1997; 12(5): 266–9.
53. Colloridi V, Pizzuto F, Ventriglia F et al. Prenatal echocardio graphic diagnosis of right atrial isomerism. Prenat Diagn 1994; 14: 299–302.
54. Achiron R, Hegesh J, Yagel S, Lipitz S, Cohen SB, Rotstein Z. Abnormalities of the fetal central veins and umbilico-portal system: prenatal ultrasonographic diagnosis and proposed classification. Ultrasound Obstet Gynecol 2000; 16(6): 539–48.
55. Sheley RC, Nyberg DA, Kapur R. Azygous continuation of the interrupted inferior vena cava: a clue to prenatal diagnosis of the cardiosplenic syndromes. J Ultrasound Med 1995; 14(5): 381–7.
56. Atkinson DE, Drant S. Diagnosi s of heterotaxy syndrome by fetal echocardiography. Am J Cardiol 1999; 83: 818–19.
57. Comstock CH, Smith R, Lee W, Kirk JS. Right fetal cardiac axis: clinical significance and associated findings. Obstet Gynecol 1998; 91: 495–9.
58. Patel CR, Lane JR. Muise KL. In utero diagnosis of obstructedsupracardiac total anomalous pulmonary venous connection in a patient with right atrial isomerism and asplenia Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17(3): 268–71.
59. Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, Magee AG, Sharland GK. Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associ ated cardiac and extra–cardiac abnormalities and outcome. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 593–601.
60. Abuhamad AZ, Robinson IN, Bogdan D, Tannous RI. Color Doppler of the splenic artery in the prenatal diagnosis of heterotaxic syndromes. Am J Perinatol 1999; 16: 469–73.
61. Sharland G, Cook A. Heterotaxy syndromes/isomerism of the atrial appendages. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media, 2000: 333–47.
62. Boopathy Vijayaraghavan S, Rao AR, Padmashree G, Raman ML. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection to the portal vein associated with right atrial isomerism. Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 393–6.
63. Yoo SJ, Lee YH, Cho KS, Kim DY. Sequential segmental approach to fetal congenital heart disease. Cardiol Young 1999; 9:430–44.
64. Yoo SJ, Lee YH, Cho KS. Abnormal three-vessel view on sonography: a clue to the diagnosis of congenital heart disease in the fetus.: AJR 1999; 172: 825–30.
65. Brown DL, Emerson DS, Shulman LP et al Predicting aneu ploidy in fetuses with cardiac anomalies: significance of visceral situs and noncardiac anomalies. I Ultrasound Med 993; 12: 153–61.
66. Lin JH, Chang CI, Wang IK et al Intrauterine diagnosis of heterotaxy syndrome. Am Heart J 2002; 143: 1002–8.
67. Phoon CK, Neill CA. Asplenia syndrome–risk factors for early unfavorable outcome. Am J Cardiol 1994; 73: 1235–7.
68. Estevez JM, Gaddy CG. The asplenia syndrome. Presentation of a case with severe cardiovascular abnormalities and unusual longevity. Virginia Med Month 1973; 102: 627–33.
69. Mauck HP, Segatol-Islami Z, Lester RG. Splenic agenesis associated with severe congenital heart disease: long survival unassociated with pulmonary stenosis. Report of a case. Dis Chest 1966; 49: 436–40.
70. Raman R, Al-Ali SY, Poole CA, Dawson By, Carman JB, Calder L. Isomerism of the right atrial appendages: Clinical, anatomical, and microscopic study of a long–surviving case with asplenia and ciliary abnormalities. Clin Anat 2003; 16: 269–76.
71. Franklin RC, Spiege DJ, Anderson RH et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 767–76.
72. Culbertson CB, George BL, Day RW, Laks H, Williams RG. Factors influencing survival of patients with heterotaxy syn drome undergoing the Fontan procedure. J Am Coll Cardiol 1992; 20: 678–84.
73. Michielon G, Gharagozloo F, Julsrud PR, Danielson GK, Puga F. Modified Fontan operation in the presence of anomalies of systemic and pulmonary venous connection. Circulation 1993; 88(5 Part 2): 11–141–11–148.
74. Azakie A, Merklinger SL, Williams WG et al Improving outcomes of the Fontan operation in children with atrial isomerism and heterotaxy syndromes. Ann Thorac Surg 2001; 72: 1636–40.
75. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Urban AE. Atrlal isomerism: a surgical experience. Cardiovasc Surg 1999; 7: 436–42.
76. Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 114: 376–91.
77. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ et al. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 212–18.
78. Hirooka K, Yagihara T, Kishimoto H et al. Biventricular repair in cardiac isomerism. Report of seventeen cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109(3): 530–5.
79. Okita Y, Miki S, Ueda Y et al Successful repair of the right atrial isomerism, double outlet right ventricle, common atri oventricular canal, pulmonary stenosis, and total anomalous pulmonary venous connection. J Card Surg 1994; 9(4): 433–9.
80. Kawashima Y, Matsuda H, Naito Y et al Biventricular repair of cardiac isomerism with common atrioventricular canal with the aid of an endocardial cushion prosthesis. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 248–54.
81. Uemura H, Yagihara T, Kawahira Y, Yoshilcawa Y. Staged unifocalization and anatomic repair in a patient with right isomerism. Ann Thorac Surg 2001; 71: 2039–41.
82. Uemura H, Ho SY, Anderson RH, Yagihara T. The structure of the common atrioventricular valve in hearts having isomeric atrial appendages and double inlet ventricle. J Heart Valve Dis 1998; 7: 580–5.
83. Uemura H, Ho SY, Anderson RH et al. The nature of the annular attachment of a common atrioventricular valve in hearts with isomeric atrial appendages. Eur J Cardiothorac Surg 1996; 10: 540–5.

84. Jenkins KJ, Sanders SP, Orav EJ et al. Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. J Am Coll Cardiol 1993; 22: 201–6.
85. Watanabe S, Matsuda H, Nakano S et al. [of Blalock–Taussig shunts in children with complex cardiac anomalies associated with reduced pulmonary blood flow and total anomalous pulmonary venous drainage.] Kyobu Geka 1992; 45: 487–92.
86. Di Donoto R, di Carlo D, Squitieri C et al. Palliation of cardiac malformations associated with right isomerism (asplenia syndrome) in infancy. Ann Thorac Surg 1987; 44: 35–9.
87. Sadiq M, Stumper O, Dc Giovanni IV et al. Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism. Heart 1996; 75: 314–19.
88. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies. Ann Thorac Surg 1998; 66(5): 1521–6.
89. Gaynor IW, Collins MH, Rychik I, Gaughan JP, Spray TL. Long–term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 506–14.
90. Freedom RM, Hashmi A. Total anomalous pulmonary venous connections and consideration of the Fontan or one-ventricle repair. Ann Thorac Surg 1998; 66(2): 681–2.
91. Kawai T, Wada Y, Enmoto T et al. Surgical palliation of cardiac malformations associated with right isomerism. Surg Today 1995; 25: 525–31.
92. Mizuhara H, Yokota M, Sakamoto K et al. [of pulmonary venous obstruction for asplenia syndrome associated with total anomalous pulmonary venous connection in neonates and infants.] Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1994; 42: 379–84.
93. Chiu IS, Wang NK, Wu MH, Wu FF, Hung CR. Concealed pulmonary venous obstruction in right atrial isomerism with pulmonary outflow tract obstruction–surgical management following Blalock–Taussig shunt. Cardiol Young 1992; 2: 95–9.
94. Cheung YF, Cheng VY, Chau AK et al. Outcome of infants with right atrial isomerism: is prognosis better with normal pulmonary venous drainage? Heart 2002; 87: 146–52.
95. Aeba R, Katogi T, Hashizume K et al. Individualized total cavopulmonary connection technique for patients with asplenia syndrome. Ann Thorac Surg 2002; 73: 1274–80.
96. Stamm C, Friehs I, Duebener LF et al. Improving results of the modified Fontan operation in patients with heterotaxy syndrome. Ann Thorac Surg 2002; 74: 1967–78.
97. Rabinowitz JG, Liu L, Lindner A. Asplenia associated with infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous return and esophageal varices. Radiology 1969; 93: 350–2.
98. Chen HY, Chen SJ, Li YW et al. Esophageal varices in con genital heart disease with total anomalous pulmonary venous connection. mt j Card Imaging 2000; 16(5): 405–9.
99. Razzouk AJ, Gundry SR, Chinnock RE et al. Orthotopic trans plantation for total anomalous pulmonary venous connection associated with complex congenital heart disease. J Heart Lung Transplant 1995; 14: 713–17.
100. Berdat PA, Mohacsi P, Aithaus U, Carrel T. Successful heart transplantation in a patient with Ivemark syndrome combined with situs inversus, single atrium and ventricle after total cavo-pulmonary connection. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 14: 631–4.
101. Devine WA, Webber SA, Anderson RH. Congenitally mal formed hearts from a population of children undergoing cardiac transplantation: comments on sequential segmental analysis and dissection. Pediatr Dev Pathol 2000; 3: 140–54.
102. Larsen RL, Eguchi JH, Mulla NF et al. Usefulness of cardiac transplantation in children with visceral heterotaxy (asplenic and polysplenic syndromes and single right-sided spleen with levocardia) and comparison of results with cardiac transplantation in children with dilated cardiomyopathy. Am J Cardiol 2002; 89: 1275–9.
103. Stein JI, Smalihorn JF, Coles JG et al. Common atrioventricular valve guarding double inlet atrioventricular connexion: natural history and surgical results in 76 cases. mt J Cardiol 1990; 28: 7–17.
104. Becker AE, Anderson RH. Isomerism of the atrial appendages – goodbye asplenia and all that. In: Clark EB, Takao A, eds. Developmental Cardiology. Morphogenesis and Function. Mount Kisco, NY: Futura, 1990: 659–70.
105. Wilson PM. Multiple spleens in a case of arrested rotation of the midgut ioop. S Afr Med J 1965; 39: 351–3.
106. Toneilo P, Carbone A. Twisting of the spleen observed in a case of polysplenic disorder associated with situs viscerum inversus and Kartagener's syndrome. Pathol Res Pract 1989; 185: 523–5; discussion 525–8.
107. Griffiths JD, Marshall VC. Torsion of the spleen in the poly splenia syndrome. Aust N Z J Surg 1984; 54: 571–3.
108. Chandra RS. Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome. J Pediatr 1974; 85:649–55.
109. Maksem JA. Polysplenia syndrome and splenic hypoplasia associated with extrahepatic biliary atresia. Arch Pathol Lab Med 1980; 104: 212–14.
110. Vazquez J, Lopez Gutierrez IC, Gamez M et al. Biliary atresia and the polysplenia syndrome: its impact on final outcome. J Pediatr Surg 1995; 30: 485–7.
111. Watson CS, Rasmussen A, Jamieson NV et al. Liver transplantation in patients with situs inversus. Br J Surg 1995; 82: 242–5.
112. Laberge JM, Brandt ML, Lebecque P et al. Reversal of cirrhosis-related pulmonary shunting in two children by orthotopic liver transplantation. Transplantation 1992; 53: 1135–8.
113. Fewtrell MS, Noble-Jamieson G, Revell S et al. Intrapulmonary shunting in the biliary atresialpolysplenia syndrome: reversal after liver transplantation. Arch Dis Child 1994; 70:501–4.
114. Varela-Fascinetto G, Castaldo P, Fox I et al. Biliary atresia-polysplenia syndrome: surgical and clinical relevance in, liver transplantation. Ann Surg 1998; 227: 583–9.
115. Tanano H, Hasegawa T, Kawahara H, Sasaki T, Okada A. Biliary atresia associated with congenital structural anomalies. J Pediatr Surg 1999; 34: 1687–90.
116. Davenport M, Savage M, Mowat AP, Howard ER. Biliary atresia splenic malformation syndrome: an etiologic and prognostic subgroup. Surgery 1993; 113: 662–8.
117. Gershoni-Baruch R, Gottfried E, Pery M, Sahin A, Etzioni A. Immotile cilia syndrome including polysplenia, situs inversus, and extrahepatic biliary atresia. Am J Med Genet 1989; 33: 390–3.
118. Moyer PW, Demeure MJ, Stewart ET, Soergel KH. Polysplenia syndrome and duodenal obstruction. Surgery 2001; 129: 377–9.
119. Wainwright H, Nelson M. Polysplenia syndrome and congenital short pancreas. Am J Med Genet 1993; 47: 318–20.
120. Drut RM, Drut R, Gilbert-Barness E, Reynolds JF Jr. Abnormal spleen lobulation and short pancreas. Birth Defects 1993; 29: 345–52.
121. Nakada K, Kawaguchi F, Wakisaka M, Nakada M, Enami T, Yamate N. Digestive tract disorders associated with asplenia/ polysplenia syndrome. J Pediatr Surg 1997; 32: 91–4.
122. Ticho BS, Goldstein AM, Van Praagh R. Extracardiac anomalies in the heterotaxy syndrome with focus on anomalies of mid–line associated structures. Am J Cardiol 2000; 85: 729–34.
123. Ditchfield MR, Hutson SM. Intestinal rotational abnormalities in polysplenia and asplenia syndromes. Pediatr Radiol 1998; 28: 303–6.
124. Gilbert-Barness E, Debich-Spicer D, Cohen MM, Opitz SM. Evidence for the «midline» hypothesis in associated defects of laterality formation and multiple midline anomalies. Am J Med Genet 2001; 101(4): 382–7.
125. Phoon CKL. Where's the spleen? Looking for the spleen and assessing its function in the syndromes of isomerism. Cardiol Young 1997; 7: 347–57.
126. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65: 444–7.
127. Gilljam T, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of left atrial isomerism over a 28–year period at a single institution. J Am Coll Cardiol 2000; 36:908–16.
128. Torgersen J. Genic factors in visceral asymmetry and in the development and pathologic changes of lungs, heart and abdominal organs. Arch Pathol 1949; 47: 566–93.
129. Chen SC, Monteleone PL. Familial splenic anomaly syndrome. J Pediatr 1977; 99: 160–1.
130. Simpson J, Zellweger H. Familial occurrence of Ivemark syndrome with splenic hypoplasia and asplenia in sibs. J Med Genet 1973; 10: 303–4.
131. Zlotogora J, Elian E. Asplenia and polysplenia syndromes with abnormalities of lateralization in a sibship. J Med Genet 1981; 18: 301–2.
132. Cesko I, Hajdu J, Marton T, Tarnai L, Papp Z. Polysplenia and situs inversus in siblings. Case reports. Fetal Diagn Ther 2001; 16: 1–3.

133. de la Monte SM, Hutchins GM. Sisters with polysplenia. Am J Med Genet 1985; 21: 171–6.
134. Ruscazio M, van Praagh 5, Marrass AR, Catani G, Iliceto S, Van Praagh R. Interruped inferior vena cava in asplenia syndrome and a review of the hereditary patterns of visceral situs abnormalities. Am J Cardiol 1998; 81: 111–16.
135. Layton WM, Manasek FJ. Cardiac looping in early iv/iv mouse embryos. In: Van Praagh R, Takao A, eds. Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. Mount Kisco, NY: Futura, 1980: 109–26.
136. Lin AE, Ticho BS, Houde K, Westgate MN, Holmes LB. Heterotaxy: associated conditions and hospital–based prevalence in newborns. Genet Med 2000; 2: 157–72.
137. Martinez–Frias ML. Heterotaxia as an outcome of maternal diabetes: an epidemiological study. Am J Med Genet 2001; 99: 142–6.
138. Splitt M, Wright C, Sen D, Goodship J. Left–isomerism sequence and maternal type–i diabetes. Lancet 1999; 354:305–6.
139. Slavotinek A, Hellen E, Gould S, Coghill SB, Huson SM, Hurst JA. Three infants of diabetic mothers with malformations of left-right asymmetry-further evidence for the aetiological role of diabetes in this malformation spectrum. Clin Dysmorphol 1996; 5: 241–7.
140. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. Isomerism of the atrial appendages. Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987: 473–96.
141. Rose V, Izukawa T, Moes CAF. Syndromes of asplenia and poly splenia: a review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. Br Heart J 1975; 37: 840–52.
142. Van Praagh S, Kreutzer J, Alday L, Van Praagh R. Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy, with emphasis on the diagnosis of the atrial situs: a study of 109 postmortem cases. In: Clark EB, Takao A, eds. Developmental Cardiology. Morphogenesis and Function. Mount Kisco, NY: Futura, 1990: 671–727.
143. Van Praagh R, Van Praagh S. Atrial isomerism in the heterotaxy syndromes with asplenia, or polysplenia, or normally formed spleen: an erroneous concept. Am J Cardiol 1990; 66: 1504–6.
144. Rubino M, van Praagh S, Kadoba K, Pessotto R, van Praagh R. Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy with asplenia. Diagnostic and surgical considerations based on seventy-two autopsied cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 641–50.
145. Freedom RM; Mawson J, Yoo SJ, Benson LN. The syndrome of visceroatrial heterotaxia. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 1261–88.
146. Peoples WM, Moller JH, Edwards JE. Polysplenia: a review of 146 cases. Pediatr Cardiol 1983; 4: 129–37.
147. Van Praagh S., Geva T, Friedberg DZ et al. Aortic outflow obstruction in visceral heterotaxy: a study based on twenty postmortem cases. Am Heart J 1997; 133: 558–69.
148. Anderson RH, Adams PJ, Burke B. Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of the inferior vena cava). Report of 15 new cases. J Pediatr 1961; 59: 370–83.
149. Jolly N, Kumar P, Arora R. Persistence of hepatic venous plexus as the terminal part of inferior caval vein. mt j Cardiol 1991; 31: 110–11.
150. Gladman G, Adatia I, Freedom RM. Persistence of the hepatic venous plexus with underdevelopment of the inferior caval vein: implications in the management of complex congenital heart disease. Cardiol Young 1998; 8: 243–6.
151. McDonald C, Mikhailian H, Yoo SJ, Freedom RM, Adatia I. Angiography of persistent primitive hepatic venous plexus with I underdevelopment of the intrahepatic inferior vena cava. AJR 2000; 175: 1397–401.
152. Lee J, Menkis AH, Rosenberg HC. Reversal of pulmonary arteriovenous malformation after diversion of anomalous hepatic drainage. Ann Thorac Surg 1998; 65: 848–9.
153. Huhta JC, Smalihorn JF, Macartney FJ. Two dimensional echocardiographic diagnosis of situs. Br Heart J 1982; 48: 97–108.
154. Huhta JC, Smalihorn JF, Macartney FJ. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of azygos continuation of the inferior vena cava. Cathet Cardiovasc Diagn 1984; 10: 221–32.
155. Huhta JC, Smalihorn JF, Macartney FJ, Anderson RH. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. Br Heart J 1982; 48: 388–403.
156. Arisawa J, Morimoto S, Ikezoe J et al. Cross sectional echocardiographic anatomy of common atrioventricular valve in atrial isomerism. Br Heart J 1989; 62: 291–7.
157. O'Leary PW, Seward JB, Hagler DJ, Tajik AJ. Echocardio graphic documentation of splenic anatomy in complex con genital heart disease. Am J Cardiol 1991; 68: 1536–8.
158. Freedom RM, Smallhorn JF. Syndromes of right or left atrial isomerism. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eth Neonatal Heart Disease. London: Springer–Verlag, 1992: 543–60.
159. Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR et al. The cardiac conduction system in situs ambigus. Circulation 1979; 59: 879–85.
160. Freedom RM, Ellison RC. Coronary sinus rhythm in the poly splenia syndrome. Chest 1973; 63: 952–8.
161. Momma K, Takao A, Shibata T. Characteristics and natural history of abnormal atrial rhythms in left isomerism. Am J Cardiol 1990; 65: 231–6.
162. Wren C, Macartney Fl, Deanfield JE. Cardiac rhythm in atrial isomerism. Am J Cardiol 1987; 59: 1156–8.
163. Garcia OL, Mehta AV, Pickoff AS et al. Left isomerism and complete atrioventricular block: a report of six cases. Am J Cardiol 1981; 48: 1103–7.
164. Chatrath R, O'Leary PW, Edwards WD. Left atrial isomerism: Clinicopathologic findings in a 14–year–old boy. Clin Anat 2003; 16: 331–4.
165. Yost HJ. The genetics of midline and cardiac laterality defects. Curr Opin Cardiol 1998; 13(3): 185–9.
166. Sharland G, Cook A. Heterotaxy syndromes/isomerism of the atrial appendages. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media, 2000: 333–47.
167. Baschat AA, Gembruch U, Knopfle G, Hansmann M. First–trimester fetal heart block: a marker for cardiac anomaly. Ultrasound Obstet Gynecol 1999; 14: 311–14.
168. Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, Magee AG, Sharland GK. Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associated cardiac and extracardiac abnormalities and outcome. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 593–601.
169. Chitayat D, Lao A, Wilson RD, Fagerstrom C, Hayden M. Prenatal diagnosis of asplenia/polysplenia syndrome. Am J Obstet Gynecol 1988; 158: 1085–7.
170. Shaw CT. Polysplenia in a fetus with bradycardia from 26 to 36 weeks' gestation, complex cardiac malformations, and heart block. J Am Osteopath Assoc 1990; 90: 1100–2.
171. Phoon CK, Villegas MD, Ursell PC, Silverman NH. Left atrial isomerism detected in fetal life. Am J Cardiol 1996; 77: 1083–8.
172. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW et al. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1120–6.
173. Franklin RC, Spiegelhalter DJ, Anderson RH et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 767–76.
174. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. Intraatrial baffle repair of isolated ventricular inversion with left atrial isomerism. Ann Thorac Surg 1996; 62(5): 1529–32.
175. Yaku H, Yagihara T, Kamiya T, Fujita T. Intraatrial rerouting in left isomerism and late complications. Jpn Heart J 1997; 38(2): 291–5.
176. Uemura H, Yagihara T, Kawahira Y, Yoshikawa Y. Anatomic biventricular repair by intraatrial and intraventricular re routing in patients with left isomerism. Cardiol Young 2001; 11: 12–16.
177. Shimpo H, Tani K, Hioki I et al. Isolated atrioventricular discordance with solitus viscera, inverted atria, d–loop ventricles, and solitus normally related great arteries: report of a rare case with successful surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 393–4.
178. Da Cruz E, Milella L, Corno A. Left isomerism with tetralogy of Fallot and anomalous systemic and pulmonary venous connections. Cardiol Young 1998; 8(1): 131–3.
179. Bove T, Demanet H, Dessy H, Viart P, Deuvaert FE. Cavopulmonary connection after repair of pulmonary vein stenoses. Ann Thorac Surg 2001; 71: 725–7.
180. Hirooka K, Yagihara T, Kishimoto H et al. Biventricular repair in cardiac isomerism. Report of seventeen cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109(3): 530–5.

181. Sinzobahamvya N, Areiiz C, Brecher AM, Urban AE. Atrial isomerism: a surgical experience. Cardiovasc Surg 1999; 7: 436–42.
182. Da Cruz E, Milella L, Corno A. Left isomerism with tetralogy of Fallot and anomalous systemic and pulmonary venous connections. Cardiol Young 1998; 8: 131–3.
183. Imai Y, Takanashi Y, Hoshino S, Terada M, Aoki M, Ohta J. Modified Fontan procedure in ninety- nine cases of atrioventricular valve regurgitation. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 113: 262–8; discussion 269.
184. Yamagishi M, Fujiwara K, Yamada Y et al. Norwood operation for left isomeric heart with aortic atresia: evaluation with three-dimensional computed tomography. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121: 1205–7.
185. Azakie A, Merklinger SL, Williams WG et al. Improving outcomes of the Fontan operation in children with atrial isomerism and heterotaxy syndromes. Ann Thorac Surg 2001; 72: 1636–40.

Публикации автора

1. Зиньковский М.Ф. Довгань А.М. Атаманюк М.Ю. Сатмари Е.В. Гемодинамическая коррекция одножелудочкового сердца у пациентов с висцеральной гетеротаксией // Серцево-судинна хірургія. К., 2005. Вип. 13. – С. 218–220.
2. Зіньковський М.Ф., Довгань О.М., Атаманюк М.Ю., Дикуха С.О., Сатмарі О.В., Яковенко І.Г. Особливості морфології вроджених вад серця, що поєднуються з синдромом гетеротаксії внутрішніх органів і передсердним ізомеризмом // Серцево-судинна хірургія. К., 2006. Вип. 14. – С. 79–81.
3. Зиньковський М.Ф., Довгань А.М., Яковенко И.Г., Лозовой А.А. Левая верхняя полая вена, впадающая в левое предсердие // Серцево-судинна хірургія. К., 2006. Вип. 14. – С. 310–313.
4. Зіньковський М.Ф., Довгань О.М., Сейдаметов Р.Р., Атаманюк М.Ю., Дикуха С.О., Сатмарі О.В., Яковенко І.Г. Варіанти поєднань вроджених аномалій серця з вісцеральною гетеротаксією та ізомеризмом передсердь // Серце і судини. К., 2007. – №2 (18). – С.65–69
5. Зиньковский М.Ф., Довгань А.М., Сейдаметов Р.Р. Комплексы сложных врожденных пороков сердца, сопровождающие предсердный изомеризм и гетеротаксию внутренних органов // Таврический медико-биологический вестник. – 2007 – Т.10. – №2. С.87–94
6. Зиньковський М.Ф., Сейдаметов Р.Р., Белеевич В.В. и др. Случай успешной одномоментной коррекции сочетания нескольких сложных врожденных пороков сердца, входящих в синдром предсердного изомеризма // Хирургия Украины. К., 2007. – №4. – С. 65 – 68.
7. Зиньковський М.Ф., Довгань А.М., Сейдаметов Р.Р. Косвенная оценкавероятности предсердного изомеризма при различных видах врожденных пороков сердца и врожденных внесердечных аномалиях // Серце і судини. К., 2007. – №4 (20). – С. 60 – 66.
8. Zinkovsky M., Dovgan A., Atamanyuk M., Seydametov R. Diagnostics and surgical tactics in atrial isomerism. Kardiochirurgia I Torakochirurgia Polska. – 2007. – T. 4 (Supl. 1). – P. S. 48.

Часть тринадцатая

БОЛЕЗНИ МИОКАРДА И ЭНДОКАРДА

Глава 65

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Кардиомиопатии, или болезни миокарда, нередко встречаются у младенцев и детей. Кардиомиопатии разделяют на первичные, или идиопатические, и вторичные, этиологически связанные с сопутствующими заболеваниями. По анатомическим и функциональным признакам различают гипертрофические, дилатационные и рестриктивные кардиомиопатии. Данная глава посвящена гипертрофической форме кардиомиопатии.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — частая патология миокарда, передающаяся по наследству. Описанная более столетия назад, она стала предметом систематического исследования с конца 1950-х годов (1–10). В 1958 г. Teare опубликовал первое анатомическое сообщение о заболевании, которое он назвал «асимметрическая гипертрофия сердца». Заболевание приводит к инвалидности и смерти во всех возрастах. Характерной морфологической основой является необъяснимая гипертрофия миокарда при отсутствии таких очевидных причин, как пороки сердца, артериальная гипертензия, опухоли, секретирующие катехоламины, коарктация аорты, гипертиреоидизм и другая патология, в результате которой возникает гипертрофия миокарда. Гипфертрофическая кардиомиопатия представляет собой гетерогенную группу заболеваний, что особенно очевидно в детском возрасте. Можно выделить первичную и вторичную формы этой патологии. Первичная форма является семейным заболеванием, без какой-либо характерной патологии вне сердца. Вторичная форма является следствием синдрома Friedreich атаксии или синдрома Noonan, метаболических нарушений, таких, как митохондриальные миопатии или дефицит карнитина (11–13). Вторичная ГКМП составляет 30–40% всех ГКМП в возрасте до 2 лет (14).

ВТОРИЧНАЯ ГКМП

Существует множество синдромов и заболеваний, компонентом которых является ГКМП. Однако есть ряд заболеваний, при которых ГКМП встречается особенно часто, и между ними имеется причинно-следственная связь. Friedreich атаксия — прогрессирующее дегенеративное заболевание спинного мозга, которое характеризуется атаксией, дизартрией, потерей глубоких сухожильных рефлексов, изменениями чувствительности, деформацией скелета и патологией миокарда. Заболевание является аутосомальным рецессивным генетическим синдромом, при котором к гену на хромосоме 9 присоединен декодированный белок фратаксин — митохондриальный протеин, принимающий участие в гомеостазе железа. Изменения его структуры приводят к нарушению функции митохондрии и неустойчивости к оксидативному стрессу. Friedreich атаксия часто сочетается с концентрической ГКМП (15), хотя встречаются случаи асимметрической кардиомиопатии. Нередко гипертрофическая кардиомиопатия этиологически и патогенетически связана с дилатационной формой. Так, у 17 % пациентов с Friedreich атаксией развилась гипокинетическая дилатационная кардиомиопатия (16).

В различных исследованиях частота ГКМП варьирует, однако она преобладает в молодом возрасте (17, 18). У 95 % больных с неврологической симптоматикой наблюдается сердечная патология (19). Со временем у них прогрессируют неврологические проявления, которые приводят к смерти в более позднем периоде. Естественное течение этой патологии может завершиться кардиологической смертью, главным образом в случаях дилатационной кардиомиопатии. Специфического лечения нет, однако обещающим препаратом является идебенон — аналог коэнзима Q10, являющийся чистильщиком свободных радикалов (20).

Гипертрофическая кардиомиопатия наблюдается у 20–30% больных с аутосомальным доминантным синдромом Noonan, для которого характерны гипертелоризм (аномальное расстояние между парными органами, например глазами), птоз, энофтальм (21). Среди сердечных проявлений часто встречается дисплазия клапана легочной артерии, имеющая семейную предрасположенность в первой степени родства.

Следующей по частоте является ГКМП, клинически не отличимая от семейной формы. Гистологические исследования обнаруживают дезорганизацию миоцитов в межжелудочковой перегородке и свободной стенке левого желудочка в 20–24% пробах по сравнению с контролем (2,5–3,8%) (22). Риск развития застойной сердечной недостаточности и внезапной смерти выше, чем при семейной ГКМП (23). Как проявление генерализованной патологии миокарда кроме гипертрофии левого желудочка отмечается гипертрофия инфундибулярного отдела правого желудочка при отсутствии клапанного стеноза (24, 25).

У новорожденных и младенцев, получающих кортикостероиды или адренокортикотропный гормон (26, 27), часто развивается преходящая гипертрофия обоих желудочков, иногда с обструкцией выводного тракта.

Похожие изменения происходят во время внутриутробного развития в период органогенеза в ответ на высокий уровень инсулина у матерей, страдающих гипергликемией, или при фетальной гипертрофии β-клеток (28–30). Это отмечается у 30% матерей, страдающих диабетом. Наблюдение за этой популяцией показало, что, несмотря на сердечно-легочную недостаточность, гипертрофия перегородки у детей спонтанно разрешается к 2–12 мес жизни. Большинство младенцев нуждаются в поддерживающей терапии пропранололом. При эффективном контроле уровня сахара в крови матери во время беременности гипертрофия миокарда может разрешиться ещё во внутриутробном периоде (31). Как правило, желудочек приходит к норме и прогноз у таких детей хороший (32, 33).

Гипертрофия миокарда сопровождает многие системные генетические заболевания, что отличает её от семейной кардиомиопатии. При аутосомальном рецессивном заболевании Pompe имеет место генерализованный гликогеноз вследствие дефицита α-1,4-глюкозидазамезосомального фермента, который гидролизирует гликоген в глюкозу и приводит к поражению сердца, скелетных мышц и печени. Гликоген накапливается в миокарде, хотя иногда он преимущественно поражает межжелудочковую перегородку, вызывая подлегочное сужение или признаки, неотличимые от обструктивной кардиомиопатии (34, 35). Это заболевание неотвратимо летальное.

Другие метаболические заболевания (36–38) или митохондриальные цианопатии (39, 40) имеют специфичную микроструктуру, и для постановки диагноза требуется биопсия. Применяются различные методы лечения этих заболеваний. Без трансплантации сердца прогноз плохой.

СЕМЕЙНАЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Частота

Патология встречается у 0,2% молодых людей (41) и является одним из наиболее частых генетических сердечно-сосудистых заболеваний. В действительности у многих лиц имеется мутантный ген ГКМП, однако клинически это не проявляется. В обычной поликлинической кардиологической практике ГКМП наблюдается у 1% пациентов (42).

Номенклатура

Из числа пациентов с ГКМП только у 25% имеется обструкция выводного тракта левого желудочка — форма, получившая множество названий (более 75). «Гипертрофическая кардиомиопатия» (43) — наиболее точное наименование заболевания, поскольку оно описывает весь спектр стадий и состояний без выделения патологии выводного тракта левого желудочка; ее называют также «гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия», «идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз» или «мышечный субаортальный стеноз».

Генетика

Гипертрофическая кардиомиопатия является наследуемым аутосомальным доминантным заболеванием, вызванным мутацией любого из множества известных генов (44). Эхокардиографические исследования родословных пациентов, имеющих ГКМП, показали, что только у 60% родственников 1-й степени родства имелись анатомические признаки кардиомиопатии. Однако в 40% семей генетическая передача заболевания не выявлена.

В настоящее время идентифицированы различные молекулярные дефекты генов, ответственных за гипертрофическую кардиомиопатию, в нескольких поврежденных родственных хромосомах 1, 14 и 15. Эти гены кодируют белки, принимающие участие в функционировании саркомеров (сократительных, структурных или регуляторных) (9, 45–53), поэтому различные фенотипические проявления объединяют в одно первичное нарушение саркомера. Механизмы мутации, которые приводят к гипертрофии миокарда, не раскрыты (53).

Мутации генов нарушают структуру β-миозина, тяжелой цепи, сердечного тропонина T и миозина, связанного с протеином C. В настоящее время выявлены более 25 мутаций β-миозиновой тяжелой цепи у половины обследованных прямых родственников. Роль этих белков в сокращении сарколеммы приводим ниже.

Сокращение сердца происходит, когда кальций связывается с комплексом тропонина (он подразделяется на подтипы C, I и T). Тропомиозин обеспечивает взаимодействие миозина с актином. Актин стимулирует АТФ-азную активность в головке глобулярного миозина и приводит к возникновению механического напряжения вдоль волокон актина. Связанный с протеином C миозин ориентирован поперек саркомера, связывает миозин и после фосфорилирования модулирует сокращение. При ГКМП мутации могут нарушать эти белковые взаимодействия, приводя к неэффективному сокращению саркомера и вызывая гипертрофию и дезорганизацию.

Считается, что многие, если не большинство, спорадических случаев вызваны спонтанными мутациями и в настоящее время не все мутации идентифицированы (54–56). Молекулярная генетика установила гетерогенность ГКМП, позволяя установить доклинический диагноз без фенотипических проявлений. К сожалению, анализ ДНК-мутирующих генов не стал рутинным клиническим исследованием. Фенотипический признак заболевания обнаруживается у каждого четвертого лица 1-й степени родства, когда болезнь проявляется слабее, чем у пробандов, в виде локальной, менее выраженной гипертрофии с меньшей обструкцией выводного тракта. У этих людей симптоматика отсутствует или минимальна и заболевание обнаруживается только при эхокардиографическом исследовании.

Мутации определенных генов сопровождаются различной фенотипической экспрессией. Так, мутация гена тропонина T, которая практически приводит к гипертрофии сердца, имеет плохой прогноз и повышенный риск внезапной смерти.

Некоторые мутации прогностически более благоприятны, такие, как мутация гена миозин-связанного протеина C (52, 57). Интересно, что у пациентов, не имеющих эхокардиографических признаков гипертрофии и являющихся носителями мутантного гена, могут быть изменения на ЭКГ. Так, у пробанда 1-й степени родства ЭКГ может указывать на наличие доклинического состояния. Утолщение стенки левого желудочка на ЭхоКГ, аномальные зубцы *Q*, изменения сегмента *ST-T* и гипертрофия левого желудочка на ЭКГ в 100% случаев специфичны для диагноза ГКМП; кроме того, дополнительные критерии (электрическая ось, размеры левого предсердия и соотношение толщины перегородки и толщины стенки левого желудочка) дают основания считать почти всех этих детей здоровыми носителями мутантного гена.

Анатомия

Распределение и выраженность гипертрофии миокарда настолько разнообразны, что нельзя выделить типичную или классическую морфологическую форму. В большинстве случаев (55%) гипертрофия диффузная и поражает существенную часть перегородки и переднебоковой стенки (рис. 1) (58).

Гипертрофия левого желудочка является главным анатомическим признаком и причиной клинических проявлений. Поскольку полость левого желудочка обычно мала или нормальна, увеличение массы сердца полностью определяется толщиной его стенки. Иногда гипертрофия левого желудочка симметрическая и концентрическая (58, 59). Однако в большинстве случаев распределение гипертрофии асимметричное, так что некоторые сегменты стенки желудочка не утолщены в одинаковой степени (60, 61). Зачастую прилегающие сегменты левого желудочка значительно отличаются по толщине. Толщина стенки варьирует от обычной гипертрофии, наблюдаемой при различных пороках сердца, до размеров, исключительно характерных для ГКМП: до 50 мм. В других случаях утолщение может быть небольшим и локализоваться в одном сегменте желудочка (обычно в передней части базальной перегородки, а также в задней части перегородки, боковой стенке или верхушке). В японской популяции отмечается сегментарное утолщение в пределах верхушки левого желудочка, проявляющееся гигантскими отрицательными зубцами *T* на ЭКГ и лопатообразной деформацией левого желудочка на контрастной вентрикулограмме (62–64). Эти пациенты обычно не предъявляют жалоб и имеют хороший прогноз. Западные пациенты с гигантскими отрицательными волнами *T* чаще всего имеют более дистально расположенную гипертрофию левого желудочка с выраженными клиническими симптомами и прогнозом, не отличающимся от общей популяции больных с кардиомиопатией.

У небольшого числа больных имеется концентрическая гипертрофия стенок. Распределение гипертрофии стенок левого желудочка не оказывает влияния на течение заболевания, хотя верхушечная гипертрофия более благоприятна.

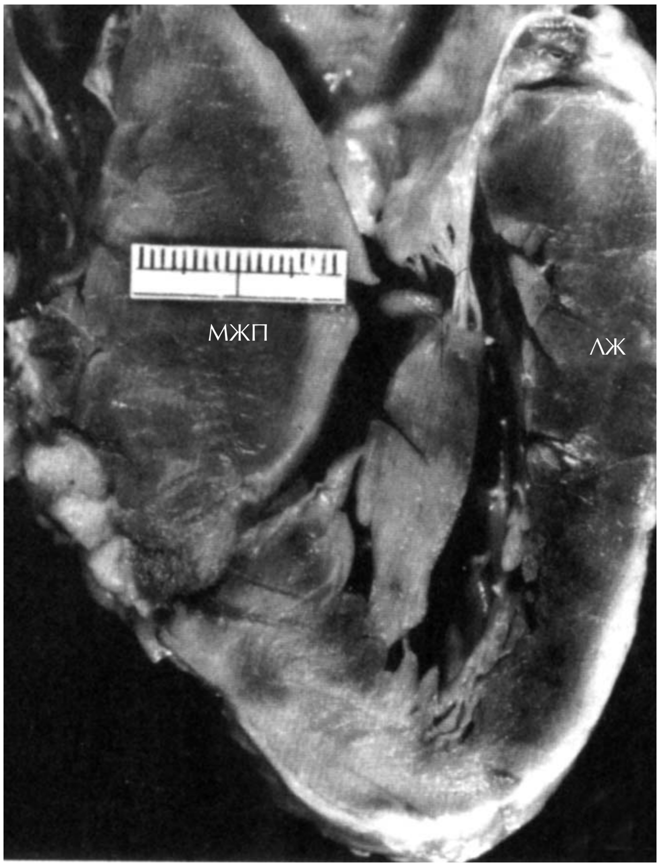


Рис. 1. Срез сердца 12-летнего ребенка с ГКМП. Межжелудочковая перегородка (МЖП) значительно утолщена и выбухает в выводной тракт и полость левого желудочка. Перегородка непропорционально утолщена относительно свободной стенки левого желудочка (ЛЖ). Полость левого желудочка уменьшена

Гипертрофия правого желудочка часто отмечается в младенческом возрасте и сопровождается выраженной обструкцией выводного тракта правого желудочка. Прогностическое значение поражения правого желудочка неизвестно.

Гипертрофическая кардиомиопатия может иметь врожденное происхождение, так как изредка она обнаруживается у плода или сразу после рождения (65, 66). Непропорциональное утолщение межжелудочковой перегородки является характерным признаком нормального эмбрионального и фетального человеческого сердца (67). Это даёт основание предполагать, что в некоторых случаях асимметричная гипертрофия левого желудочка у младенцев с ГКМП является постнатальной персистенцией нормального строения развивающегося сердца.

Серийные эхокардиографические исследования показали динамическую природу гипертрофии левого желудочка при ГКМП. Так, морфологические изменения при ГКМП могут не завершиться к взрослому возрасту.

Степень гипертрофии прогрессирует со временем, и хотя выраженная гипертрофия может сформироваться уже в младенчестве, она обычно развивается в юношеском возрасте и редко прогрессирует в дальнейшем (68–70). Прогрессирование гипертрофии у взрослых обусловлено мутацией сердечного миозинсвязанного протеина С и может отсутствовать при мутации тропонина Т (71, 72). Эти данные показывают, что нормальная ЭКГ в детском возрасте при отсутствии генного типирования не является основанием для отказа от эхокардиографического контроля в постпубертатном периоде у лиц с соответствующим семейным анализом. Существует обратная зависимость выраженности гипертрофии от возраста. Отражает ли этот факт высокую летальность в раннем возрасте из-за тяжелой гипертрофии или прогрессирующее уменьшение толщины стенок сердца с возрастом, неизвестно. На аутопсии сердца взрослых пациентов с ГКМП имеют массу более 600 г (от 350 до 1250 г; в норме < 400 г).

Характерными анатомическими признаками заболевания являются расширение и удлинение створок митрального клапана (73, 74). Морфометрические исследования обнаружили в 2/3 случаев выраженные изменения размера, формы и морфологии митрального клапана (75, 76). Эти изменения состоят в увеличении суммарной площади обеих створок в 2 раза за счет их удлинения без признаков пролапса (75). Передняя створка митрального клапана утолщена вследствие её контакта с межжелудочковой перегородкой, что также приводит к локальному утолщению эндокарда в области перегородки, прилежащей к передней створке (77). Отмечается аномальное внедрение папиллярных мышц непосредственно в переднюю створку. Аномалии митрального клапана чаще наблюдаются при обструктивной форме ГКМП (рис. 2).

Микроструктура миокарда

Миоциты левого желудочка дезорганизованы, гипертрофированы, расположены беспорядочно, имеют множество межклеточных связей (рис. 3, 4). Эта типичная хаотичная архитектура занимает около 1/3 стенки левого желудочка и более выражена у молодых пациентов (78–80). Если у взрослых значительнее выражено фиброзирование миокарда, то у подростков и детей — дезорганизация миоцитов.

Дезорганизация кардиомиоцитов одинаково представлена в значительно и слабо утолщенных сегментах (81). Наличие дезорганизации миоцитов перегородки у младенцев с ГКМП указывает на врожденный характер гистологических анома-

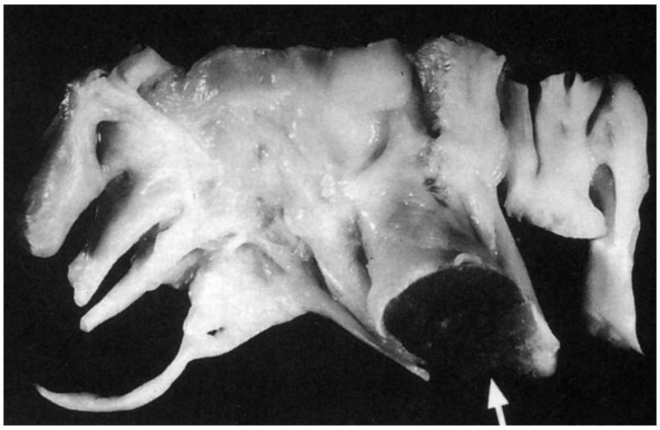


Рис. 2. Утолщенная передняя створка митрального клапана. Гипертрофированная переднелатеральная аномальная папиллярная мышца (показана стрелкой) непосредственно внедряется в створку

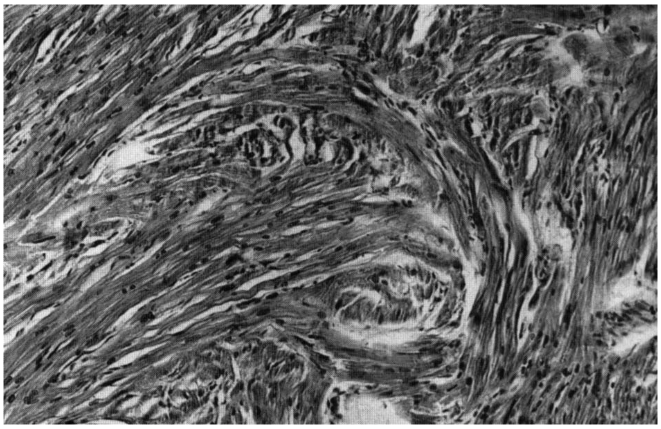


Рис. 3. Микроструктура миокарда при ГКМП. Некоторые миоциты утратили нормальный параллельный ход и косо или перпендикулярно перекрещиваются друг с другом в виде завитка

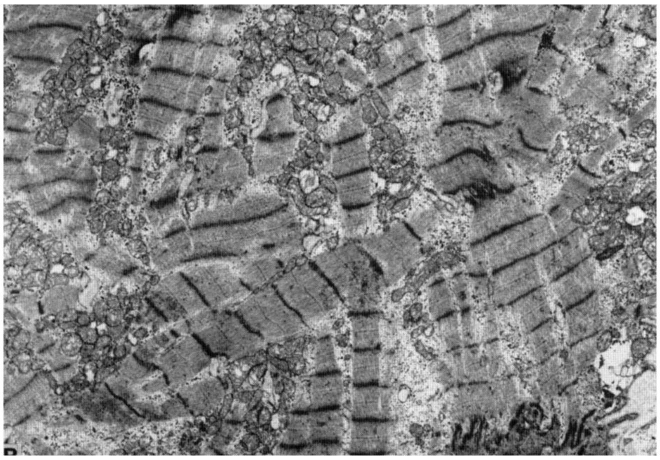


Рис. 4. Электронная микроскопия миокарда. Дезорганизация миоцитов, пересекающих друг друга под прямым и косым углами. х 5900

лий (65, 66, 82). Подобные изменения в небольших участках миокарда, занимающие не более 1% ткани, обнаружены также в межжелудочковой перегородке младенцев, детей и взрослых с врожденными и приобретенными пороками сердца (82). Это указывает на то, что дезорганизация клеток не патогномонична ГКМП.

У 80% больных, умерших от ГКМП (83), на аутопсии обнаружены аномалии внутримышечных коронарных артерий. Патологически измененные коронарные артерии чаще находят по краям или в центре значительных участков фиброза.

Внутримышечные коронарные артерии характеризуются утолщением стенок с увеличением коллагена в интиме и медиальном слое и уменьшением просветов (рис. 5). Эти изменения трактуют как болезнь малых сосудов (84). Аномальная клеточная архитектура и несоответствие между мышечной массой и коронарным кровообращением являются причиной сниженного коронарного резерва и ишемии (85), ведущих к деструкции клеток и замещению их фиброзом (86). Существенным компонентом анатомических изменений миокарда является рубцевание, которое способствует развитию сердечной недостаточности, появлению электрической нестабильности в виде желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков (87–95). Размеры его различны — от небольших

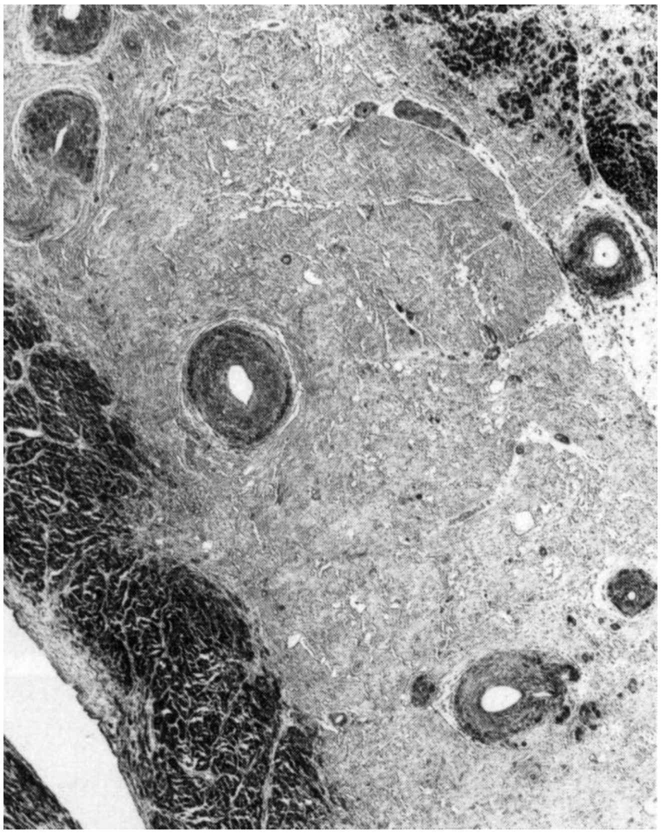


Рис. 5. Микрофотография пораженного рубцеванием миокарда при ГКМП. В рубцовой зоне видны аномальные внутримышечные коронарные артерии с утолщенными стенками и уменьшением просвета

участков интерстициального фиброза до видимых на поверхности трансмуральных рубцов.

Патологическая физиология

Обструкция выводного тракта левого желудочка

Субаортальное сужение обусловлено систолическим движением передней митральной створки кпереди (96–100). Размер выводного тракта резко уменьшен за счет утолщения передней части базальной перегородки, митральный клапан оттеснен перегородкой кпереди. У больных без субаортального сужения выводной тракт шире, межжелудочковая перегородка на уровне митрального клапана утолщена меньше и митральный клапан расположен нормально. Для молодых пациентов характерно резкое движение кпереди и сгибание под углом 90^0 передней створки (97). Это движение происходит в ранней систоле и максимально — в средней систоле, когда клапан достигает перегородки или соприкасается с ней и затем резко возвращается кзади в конце систолы (98, 99). Величина и продолжительность систолического движения передней створки на М-ЭхоКГ прямо связаны с величиной градиента и регургитации (98). Другими словами, продолжительность контакта передней створки митрального клапана с перегородкой в течение всей средней систолы является показателем выраженности субаортальной обструкции. И наоборот, слабая степень систолического движения без достижения митрально-перегородочного контакта не создает препятствия в выводном тракте.

Наличие систолического движения митральной створки кпереди не является чувствительным маркером ГКМП, поскольку у большинства пациентов с этим заболеванием нет обструкции выходного тракта. Однако значительное систолическое движение створки редко бывает при других пороках сердца, и следовательно, является высокоспецифичным для обструктивной ГКМП. Точную оценку выраженности обструкции левого желудочка у больных с ГКМП дают допплеровское исследование (101,102) и серийные катетеризации для мониторирования потенциального возрастания градиента давления.

Механизм движения передней створки неясен. Оно может быть следствием эффекта Venturi, когда сильная струя крови через суженный выводной тракт создает отрицательное давление, подтягивающее створку клапана к перегородке. Другим вероятным механизмом является действие силы потока, увлекающего створку.

Субаортальный градиент при ГКМП имеет динамический характер, он спонтанно изменяется и уменьшается под воздействием лекарственных средств, снижающих сократимость миокарда (адренергические β-блокаторы), либо вследствие увеличения пред- и постнагрузки (например, в позе на корточках, при напряжении рук) или введения фенилэфрина. Градиент давления увеличивается при снижении артериального давления или преднагрузки желудочка, во время маневра Вальсальвы, приема нитроглицерина или амилнитрита, вследствие увеличения сократимости при введении изопротеренола, при физической нагрузке. Увеличение градиента в ответ на нагрузку происходит во время или чаще после её прекращения (103).

Динамическое сужение, характерное для ГКМП, отличает её от пороков с фиксированным сужением выводного тракта — клапанного стеноза аорты или дискретной субаортальной мембраны (рис. 6). Лабильность субаортального сужения проявляется характерным гемодинамическим ответом на незрелое сокращение желудочка (феномен Brockenbrough), при котором артериальное давление не достигает уровня, создаваемого нормальным сокращением. Истинный субаортальный градиент при ГКМП следует отличать от возможных артефактов, возникающих, когда кончик катетера оказывается между трабекулами и сокращающимся миокардом облитерированной части желудочка, записывая напряжение стенки, а не истинное внутрижелудочковое давление.

Динамика выброса левого желудочка при ГКМП отличается от нормы тем, что около 75% ударного объёма изгоняется быстро и с высокой скоростью в первую треть периода систолического изгнания (104, 105). Градиент давления отсутствует или он небольшой в течение начального периода быстрого изгнания в ранней систоле и развивается во время средней систолы. В позднюю фазу систолы градиент давления сохраняется уже при небольшом токе крови. Высокое внутрижелудочковое давление потенциально вредно для миокарда из-за увеличенного напряжения стенки и неадекватной доставки кислорода.

У младенцев и детей субаортальное сужение в 60% случаев сопровождается стенозом выводного тракта правого желудочка (66), выраженность которого равна или превышает обструкцию выхода из левого желудочка. Сужение правого желудочка при ГКМП является не динамичным, а фиксированным вследствие тяжелой мышечной гипертрофии наджелудочкового гребня, модераторного пучка и трабекул, выдающихся в относительно небольшой выводной тракт.

Диастолическая функция

По данным допплерЭхоКГ, контрастной или радиоизотопной ангиографии установлено ухудшение расслабления и заполнения левого желудочка у 80% пациентов с ГКМП. Клинически это проявляется утомляемостью, одышкой при нагрузке и ангинозными болями. Фаза быстрого наполнения диастолы значительно удлинена и сопровождается уменьшением скорости и объёма наполнения желудочка. Вследствие этого компенсаторно увеличивается вклад систолы предсердия в наполнение желудочка. Диастолическая дисфункция может не сопровождаться симптоматикой. Она обычно не коррелирует с тяжестью распределения гипертрофии желудочка (106). В отдельных случаях отсутствует также прямая связь показателей дисфункции левого желудочка, измеренных в покое, с симптоматикой и физической работоспособностью (107). Снижение растяжимости зависит от эластических свойств желудочковой камеры, а именно от выраженности гипертрофии, фиброза, дезорганизации кардиомиоцитов и других факторов, влияющих на активную желудочковую релаксацию.

Дезорганизация миоцитов, распространяющаяся по всему миокарду левого желудочка, ухудшает передачу электрофизиологических импульсов и предрасполагает к нарушению электрической деполяризации и реполяризации, являясь аритмогенным миокардиальным субстратом (108). Кроме того, искажение клеточной архитектуры снижает диастолическую и систолическую функции.

Клиника

Симптоматика

У большинства пациентов симптомы появляются между 20 и 40 годами, хотя они могут возникнуть в любом возрасте. Ведущими жалобами являются функциональные ограничения, одышка при нагрузке, утомляемость и в тяжелых случаях — ортопноэ или пароксизмальная ночная одышка. Кроме этого, больные жалуются на боль в груди, головокружение, особенно при перемене положения тела, обмороки и сердцебиение. Боль в груди может иметь типичный ангинозный характер, но может быть острой или длительной ноющей, усиливающейся после приема нитроглицерина. Она может быть следствием ишемии миокарда, вызванной болезнью «малых коронарных сосудов». Тяжесть и характер симптомов одинаковы вне зависимости от наличия или отсутствия обструкции выводного тракта. У больных с обструктивной ГКМП отсутствует корреляция с частотой и тяжестью симптомов и выраженностью сужения.

В младенческом и раннем детском возрасте диагноз может быть заподозрен по шуму и подтвержден при эхокардиографии. Редкая встречаемость ГКМП в возрасте старше 10 лет объясняется отсутствием симптомов в этом возрасте. В случаях, когда ГКМП идентифицирована в младенческом возрасте, у больных имеют место тяжелая застойная сердечная недостаточность, выраженная гипертрофия перегородки и часто бивентрикулярная

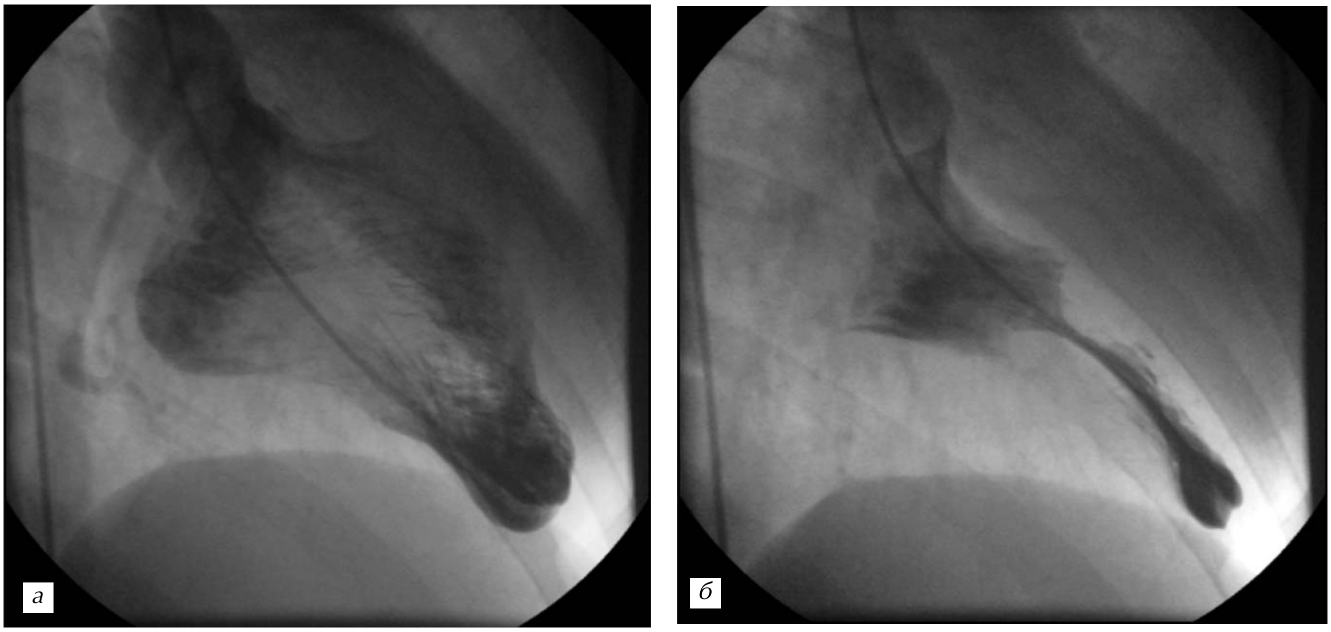


Рис. 6. Ангиокардиограмма пациентки 20 лет с тяжелой формой ГКМП, демонстрирующая динамическое сужение в диастолу (*а*) и в систолу (*б*). В фазе диастолы виден большой дефект заполнения левого желудочка за счет гипертрофии межжелудочковой перегородки

обструкция. Сердечная недостаточность на первом году жизни является особенно неблагоприятным прогностическим признаком. Эти дети редко переживают второй год жизни, несмотря на медикаментозное и хирургическое лечение.

Физикальные исследования

При пальпации передней стенки грудной клетки можно обнаружить систолический толчок, вызванный сокращением желудочка, пресистолический толчок усиленного сокращения предсердия и иногда — растяжения в момент раннего диастолического наполнения. При аускультации определяется средней интенсивности систолический шум выброса, выраженность которого зависит от величины градиента давления. У больных с громким систолическим шумом 3/6 степени интенсивности градиент приблизительно равен 40–50 мм рт. ст. Шум выслушивается внизу по левому краю грудины или на верхушке. У некоторых больных определяется голосистолический шум на верхушке, который можно ошибочно принять за шум изолированной митральной недостаточности. На верхушке иногда слышен грохочущий диастолический шум, который связан со сниженным комплайнсом желудочка.

Физиологические изменения или фармакологические воздействия могут изменить интенсивность шума, отражая динамику градиента давления. Так, систолический шум усиливается при ингаляции амилнитрита, в положении стоя, во время пробы Вальсальвы и уменьшается в позе на корточках или при изометрическом напряжении рук. В противоположность этому интенсивность шума уменьшается во время пробы Вальсальвы у больных с клапанным стенозом аорты и снижается при ингаляции амилнитрита у больных с изолированной митральной недос таточностью или с ДМЖП.

Второй сердечный тон нормально расщеплен, но при выраженном градиенте он становится парадоксальным.

Электрокардиография

Электрокардиограмма изменена у 90% больных с ГКМП. Однако характерных для ГКМП признаков нет. Обычно отмечаются признаки гипертрофии левого желудочка, подъём сегмента *ST*, инверсия зубца *T*, расширение левого предсердия, аномальные зубцы *Q* и уменьшение или отсутствие зубцов *R* в латеральных отведениях. У младенцев часто имеются парадоксальные признаки гипертрофии правого желудочка.

Электрокардиография не выявляет надежных отличительных признаков обструкции или признаков, предвещающих внезапную смерть. Предполагается, что зубцы *Q* у больных с ГКМП отражают деполяризацию утолщенной межжелудочковой перегородки, однако у многих больных с выраженным утолщением перегородки зубцы *Q* нормальны. В одном из исследований обнаружено, что зубцы *Q* являются функцией соотношения толщины стенки правого желудочка и базальной перегородки (109).

Рентгенограмма

В связи с повсеместной доступностью эхокардиографии рентгенологические исследования потеряли диагностическое значение. Увеличенные размеры сердечной тени отмечаются у 2/3 пациентов и обусловлены увеличением массы левого желудочка и расширением левого предсердия. Однако у половины больных с выраженной гипертрофией левого желудочка размеры сердца нормальные. При увеличении легочного венозного давления легочный сосудистый рисунок усилен.

Двухмерная ЭхоКГ достаточна для получения анатомического диагноза (рис. 7). Можно видеть бочкообразную гипертрофию межжелудочковой перегородки, наличие или отсутствие обструкции выводного тракта правого желудочка.

Спортивное сердце и кардиомиопатия

Продолжительные занятия спортом приводят к увеличению диастолических размеров левого желудочка, гипертрофии стенок и массы. Сердце с такими показателями получило название «спортивное сердце». Увеличение толщины стенки левого желудочка, как правило, умеренное, но при некоторых видах спорта, таких, как гребля, может быть значительным. Для дифференциальной диагностики с ГКМП предложено несколько критериев. Наиболее достоверными признаками являются наличие ГКМП у родственников спортсмена, аномальная форма допплер-волны на митральном клапане, толщина стенки левого желудочка более 15 мм и размер полости левого желудочка менее 45 мм. В пользу спортивного сердца свидетельствуют регрессия толщины стенки левого желудочка после короткого периода отказа от спортивных занятий и диастолический размер полости желудочка более 55 мм.

Естественное течение

Вследствие значительной вариабельности есте-

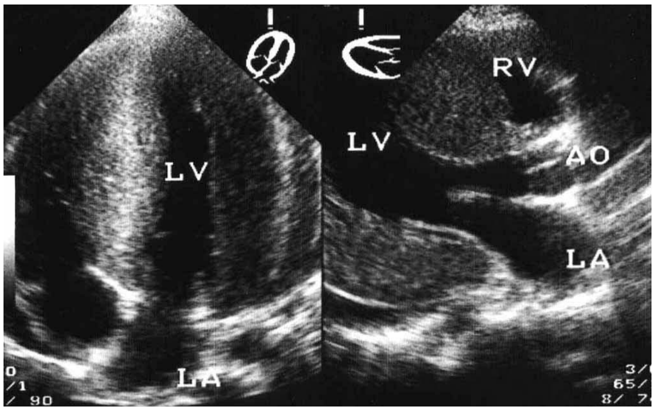


Рис. 7. Эхокардиограмма пациента с гипертрофической кардиомиопатией. Видна бочкообразная гипертрофия межжелудочковой перегородки (LV — левый желудочек, LA — левое предсердие, RV — правый желудочек, Ao – аорта)

ственной истории и тяжести проявлений заболевания предсказать дальнейшее течение и исход у отдельных пациентов с ГКМП трудно. Однако раннее появление тяжелой симптоматики в младенческом и детском возрасте является плохим прогностическим признаком прогрессирования болезни.

Дородовая летальность составляет 2–4% (110, 111), хотя эти данные завышены, так как получены у плодов с яркой эхокардиографической манифестацией заболевания. Внезапные смерти обычно происходят в возрасте 12–35 лет (6%), реже в старшем возрасте даже у пациентов с немым течением (3–6%), иногда в раннем детстве и очень редко — у младенцев (75, 112). Большинство внезапно умерших больных не предъявляли жалоб или они не были значительными. Смерть часто является первым клиническим проявлением ГКМП. Большинство пациентов умирают в состоянии покоя или при выполнении небольших нагрузок и только 1/3 из них умирают во время или сразу после значительных физических нагрузок.

Единственным непостоянным предвестником смерти является головокружение. Внезапная смерть с одинаковой частотой происходит у больных с обструкцией и без нее. Среди предполагаемых факторов риска выделяют сужение выводного тракта левого желудочка, сниженный комплайнс, гипотензию после нагрузок, ишемию миокарда, значительное утолщение стенки желудочка, случаи внезапной смерти в семье, брадиаритмии, желудочковые аритмии, вызванные программированной стимуляцией, и спонтанную желудочковую тахикардию при амбулаторных профилактических электрокардиографических исследованиях. Некоторые исследователи (113) отмечают хороший эффект от применения амиодарона в малых дозах и продолжительную выживаемость у пациентов с желудочковой тахикардией. Для выявления пациентов высокого риска внезапной смерти предлагается диагностическая программированная стимуляция желудочков в целях провокации желудочковой тахикардии. С возрастом толерантность к физическим нагрузкам уменьшается. Развитие мерцательной аритмии приводит к ухудшению симптоматики, но не к повышению вероятности внезапной смерти (114–118). У детей мерцательная аритмия наблюдается редко.

У10–15% пациентов ГКМП прогрессирует в дилатационную форму (119, 120) вследствие ишемии миокарда, наличия патологии коронарных сосудов. Стенки левого желудочка истончаются, формируются рубцы. В большинстве же случаев выраженность гипертрофии остаётся стабильной или имеется тенденция к постепенной регрессии (68). У детей гипертрофия со временем увеличивается.

Медикаментозное лечение

Лечение направлено на снижение риска внезапной смерти. Эффективность медикаментозного лечения очень индивидуальна, поэтому часто его подбирают в каждом случае эмпирически. С середины 1960-х годов используются различные блокаторы β-адренергических рецепторов при различных формах ГКМП, как обструктивных, так и необструктивных. Примерно у 1/2–1/3 пациентов наступает улучшение после лечения стандартными дозами таблетированного пропранолола (около 2 мг/кг в день младенцам и детям младшего возраста, 160–320 мг в день старшим детям и взрослым). Бета-блокаторы смягчают симптоматику за счет угнетения симпатический стимуляции сердца, снижая градиент давления на выводном тракте в условиях увеличенной симпатической стимуляции левого желудочка, в частности при нагрузке. Кроме того, препараты этой группы могут уменьшить застой и боль в сердце путем снижения потребности миокарда в кислороде за счет урежения сердечных сокращений, сократимости левого желудочка и систолического напряжения стенки желудочка. Блокада β-адренергических рецепторов не оказывает прямого благоприятного влияния на диастолическую функцию левого желудочка, хотя она может увеличить наполнение желудочка косвенно, благодаря уменьшению частоты и степени ишемии миокарда.

После начального улучшения у некоторых пациентов симптоматика может возобновиться, требуя применения больших доз или блокаторов кальциевых каналов, например, верапамила. Наибольший опыт лечения верапамилом накоплен у взрослых пациентов с ГКМП (средняя суточная доза 360 мг), хотя у некоторых детей также получен хороший результат (5мг/кг в день) (121, 122). Краткосрочные и долгосрочные исследования показали, что таблетированный верапамил смягчает сердечные симптомы и увеличивает переносимость физических нагрузок у большинства пациентов, по крайней мере на какое-то время, вне зависимости от обструкции. Верапамил улучшает диастолическую релаксацию желудочка. Однако у пациентов с повышенным легочным венозным давлением, особенно сочетающимся с обструкцией выводного тракта, увеличивается риск отека легких или внезапной смерти. В этих случаях верапамил применяют с осторожностью. При отсутствии улучшения от применения β-блокаторов или верапамила можно эмпирически подобрать другие потенциально полезные препараты, например, дизопирамид, дилтиазем или комбинации β-блокаторов и антагонистов кальция (123, 124).

Для уменьшения застоя в легких назначают диуретики, при необходимости — в сочетании с β-блокаторами и верапамилом. Дигоксин не назначают, за исключением дилатационной стадии ГКМП, характеризующейся истончением стенки, расширением полости и снижением сократительной функции. При наличии более двух факторов риска или обморочных состояний рекомендуется имплантация кардиовертера-дефибриллятора (87–89), несмотря на то что он может ни разу не включиться до замены.

Хирургическое лечение

Хирургическое лечение рекомендуют при устойчивости к медикаментозному лечению и градиенте давления, превышающем 50 мм рт. ст. (125–137). Главная цель вмешательства — улучшение качества жизни.

Наиболее популярной операцией является чрезаортальная миотомия-миэктомия межжелудочковой перегородки (операция Morrow) (125), при которой резецируют часть базальной перегородки (2–6 г). При сильно удлиненных митральных створках кроме миэктомии может потребоваться шовная анулопластика митрального клапана (137).

Техника чрезаортальной миэктомии межжелудочковой перегородки представлена на рис. 8.

Аорту открывают косым разрезом, который продлевают в некоронарный синус (рис. 8, *а*). Правую коронарную створку отводят крючком для экспозиции гипертрофированной перегородки. Пунктиром показаны места разрезов перегородки (рис. 8, *б*). Вначале выполняют два параллельных разреза — первый ниже надира (середины основания) правой коронарной створки, второй — как можно больше влево от первого, обычно ниже комиссуры между правой и левой коронарными створками. Место первого разреза обусловлено исключением повреждения левой ножки пучка Гиса. Разрезы соединяют поперечным разрезом на несколько миллиметров ниже правой коронарной створки. Удаляют блок межжелудочковой перегородки, создавая прямоугольный канал (рис. 8, *в*). После удаления блока из основания межжелудочковой перегородки делают новые разрезы вглубь левого желудочка до основания передней папиллярной мышцы (рис. 8, *г*) и максимально резецируют выбухающую часть межжелудочковой перегородки. Под контролем указательного пальца, введенного в желудочек, контролируют полноту резекции. В условиях кардиоплегической релаксации перегородки глубоко расположенную часть перегородки можно подтянуть проволочным заостренным крючком.

При отсутствии базального сужения центральная и верхушечная части мало достижимы при кардиоплегии. Операция Morrow при этой локализации гипертрофии в большинстве случаев является неэффективной.

Доступ к межжелудочковой перегородке со стороны правого желудочка дает возможность выполнить массивную миэктомию, добившись нормальной толщины перегородки. Разница давлений в левом и правом желудочках смещает перегородку вправо, открывая свободный выход из левого желудочка в аорту. Выполняют вертикальный разрез правого желудочка, начиная от уровня нижнего края конусной перегородки и постепенно продолжая его параллельно межжелудочковой борозде, пока не станет доступным начало перегородочно-краевой трабекулы. Обычно резко гипертрофированная перегородочно-краевая трабекула выбухает в полость правого желудочка, иногда создавая обструкцию его выводного тракта. По краям трабекулы выполняют два продольных параллельных разреза. Задний из них должен обойти основание папиллярной мышцы конуса. Перегородочно-краевую трабекулу резецируют на всю ее длину. Глубину резекции и толщину перегородки контролируют указательным и большим пальцами левой руки, введенными соответственно через аорту в левый желудочек и через вентрикулотомическое отверстие в правый желудочек (рис. 9). В этой зоне отсутствуют проводящие пути. Изредка возникающая преходящая AV-блокада обусловлена отеком перегородки и исчезает по прошествии нес-

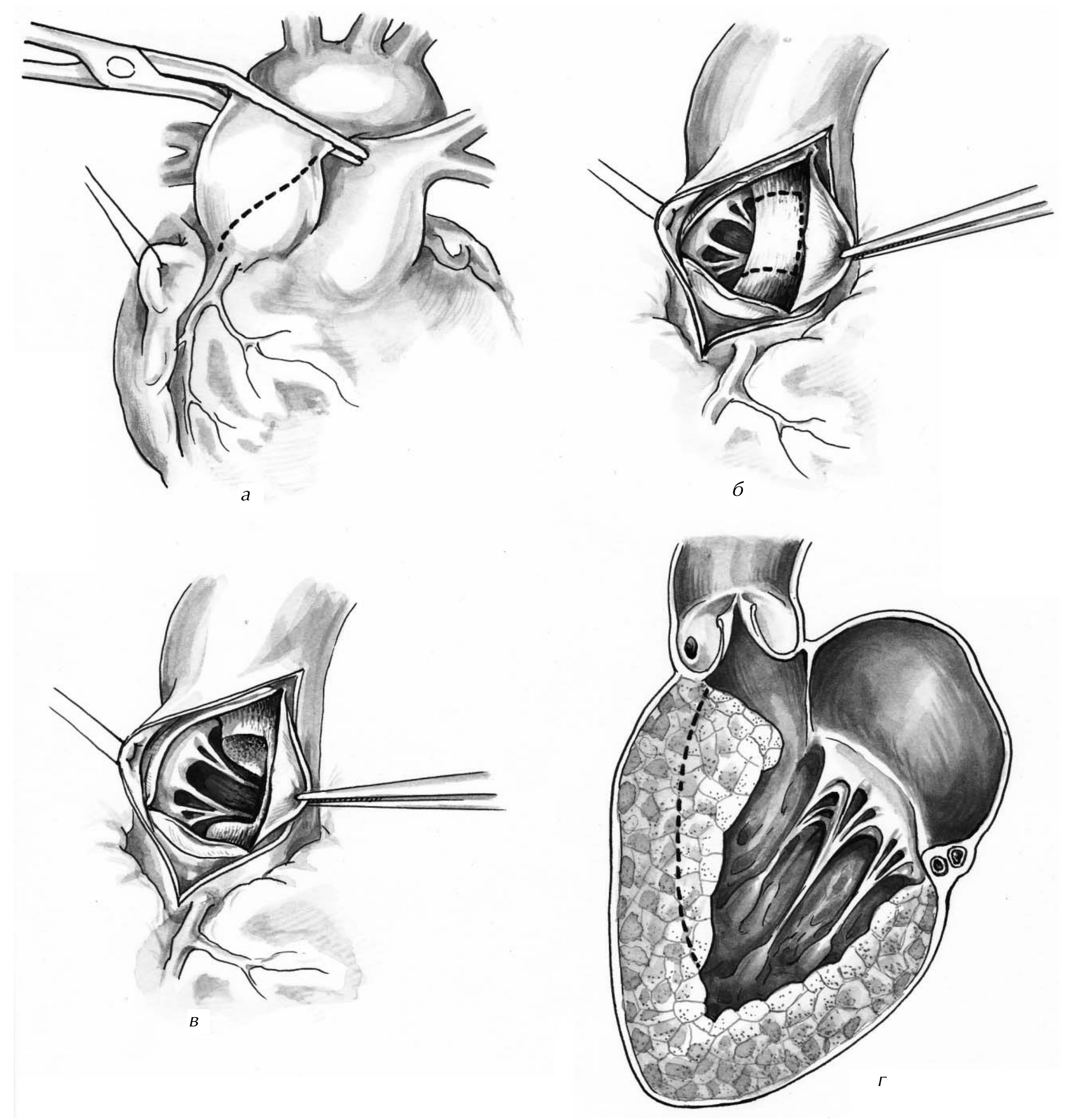


Рис. 8. Техника чрезаортальной миэктомии межжелудочковой перегородки (операция Morrow)

кольких дней. Глубину резекции иногда приходится ограничивать обнажившимися перегородочными ветвями передней межжелудочковой артерии. Их пересечение может привести к обкрадыванию коронарного кровотока и инфаркту. При необходимости можно вернуться к миэктомии из левого желудочка. Для этого ассистент указательным пальцем левой руки выпячивает перегородку влево, а хирург получает возможность произвести дополнительную резекцию через аорту.

За 3 года (2006–2008) нами выполнены 19 операций миэктомии по поводу обструктивной ГКМП у пациентов в возрасте от 15 до 69 лет — 12 женщин и 7 мужчин. Пациенты разделены на 3 группы в зависимости от использованного доступа к межжелудочковой перегородке: I группа — 7 пациентов, оперированных из аортального доступа; II группа — 6 пациентов, оперированных доступом через правый желудочек при невозможности выполнения миэктомии через аорту; III группа — 6 пациентов, которым миэктомию выполняли через аорту и правый желудочек (табл. 1). В возрастном отношении все три группы однородны: пациенты I группы были в возрасте 21 год–69 лет, II группы — 20–58 лет, III группы — 15–67 лет.

До операции градиент систолического давле-

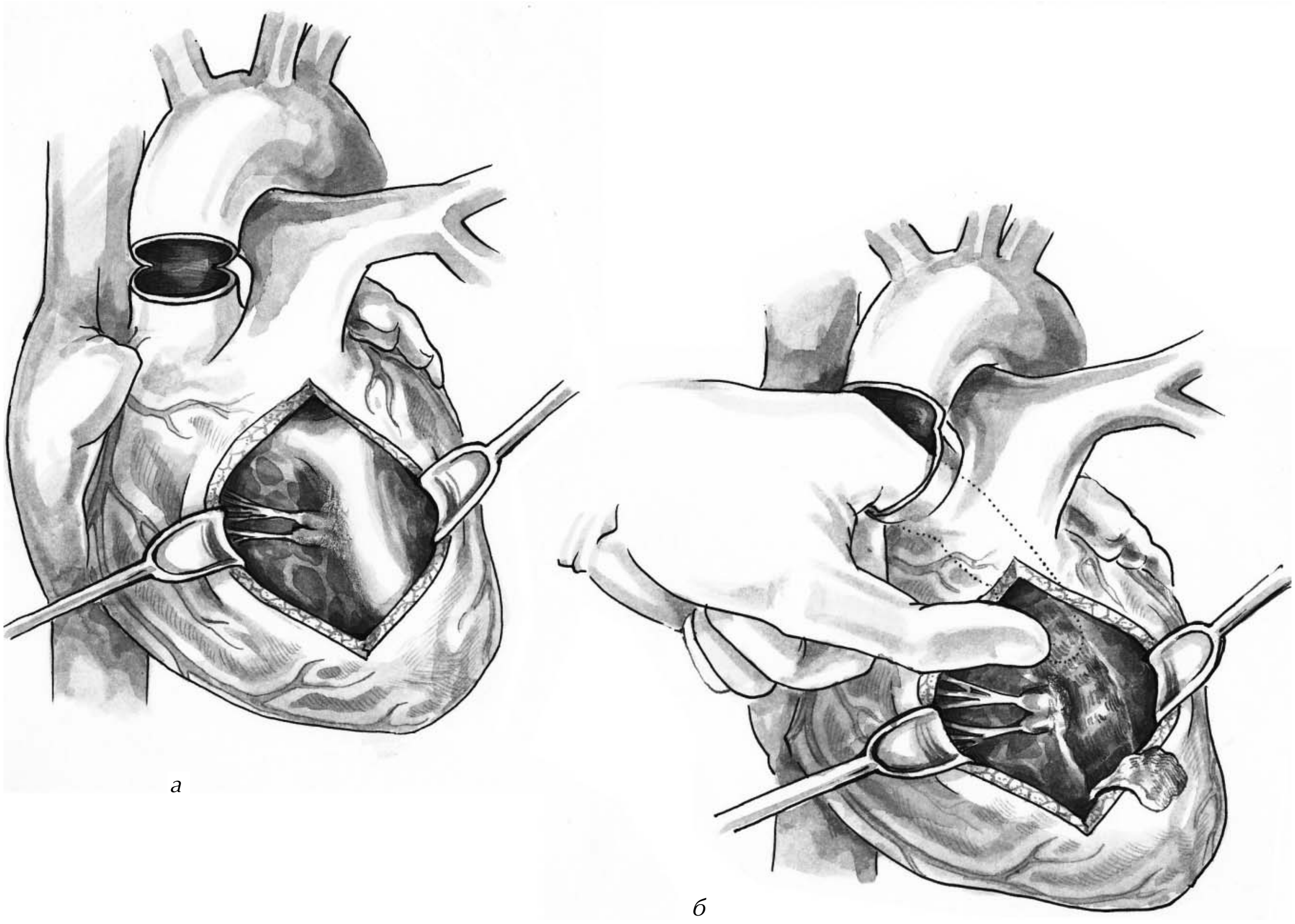


Рис. 9. Техника истончения межжелудочковой перегородки путем резекции перегородочно-краевой трабекулы: *а* — гипертрофированная трабекула; *б* — трабекула резецирована, оставлено *in situ* основание папиллярной мышцы конуса, большим и указательным пальцами левой руки контролируют толщину межжелудочковой перегородки

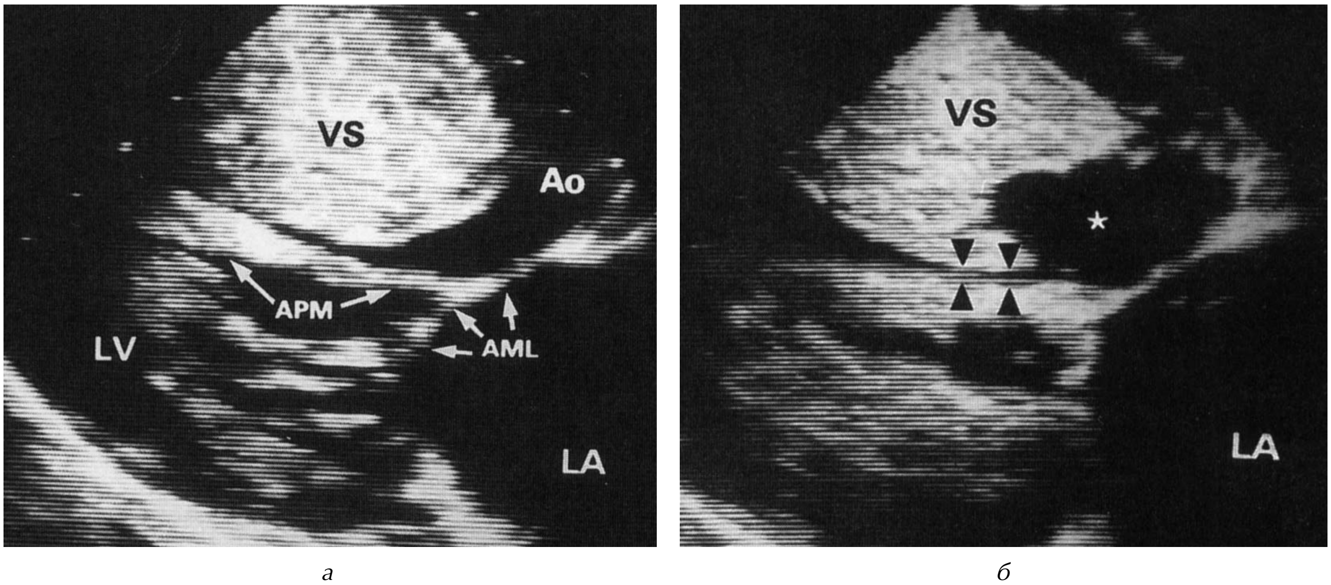


Рис. 10. Эхокардиограмма при гипертрофической кардиомиопатии: *а* — перед миэктомией: аномальное внедрение гипертрофированной папиллярной мышцы (APM) непосредственно в переднюю створку митрального клапана (AML); папиллярная мышца смещена кпереди и на значительном протяжении соприкасается с межжелудочковой перегородкой (VS), создавая обструкцию в средней части желудочка; б — после обширной миэктомии (показана звездочкой) сохраняется прямой контакт между папиллярной мышцей и межжелудочковой перегородкой, ответственный за персистирующую обструкцию в левом желудочке (LV — левый желудочек, LA — левое предсердие)

ния измеряли при катетеризации и эхокардиографическим методом у всех больных, после операции — в первые 2–3 дня у всех пациентов методом ЭхоКГ.

В госпитальном периоде умерли 2 пациентки — 1 от инфаркта миокарда и 1 — от инфекции. В последнем случае выполнена также процедура Maze.

У всех выживших пациентов непосредственный клинический результат был хороший. Исчезлb одышка и боли в сердце, резко возросла толерантность к физическим нагрузкам. У пациентов I группы исходный градиент давления в среднем был равен 90 мм рт. ст., после операции он снизился до 45,1 мм рт. ст. У 5 из 7 больных превалирующей особенностью анатомии была подклапанная локализация обструкции. Миэктомия у них оказалась эффективной. У 1 больного имела место среднежелудочковая обструкция, плохо доступная из аортального доступа, поэтому в раннем послеоперационном периоде градиент давления у него снизился мало — со 110 до 90 мм рт. ст. Еще у 1 больного через год после операции по данным ЭхоКГ зарегистрирован градиент 17 мм рт. ст., хотя перед выпиской из стационара градиент составлял 80 мм рт. ст., до операции — 100 мм рт. ст.). Вероятно, после устранения субаортального стеноза гипертрофия выводного тракта левого желудочка регрессировала (табл. 1).

Таблица 1. Градиент давления левый желудочек–аорта до операции и после нее в зависимости от хирургического доступа к межжелудочковой перегородке

Хирургический доступ	**Градиент давления, мм рт. ст.**	
	до операции	**после операции**
Аорта, n=6	60	30
	110	90
	100	32
	100	41
	100	24
	60	80 (17)
среднее значение	*90*	*45,1*
Правый желудочек, n=6	68	60
	20	16
	70	20
	98	24
	70	31 (62)
	115	20
среднее значение	*73,5*	*28,5*
Аорта и правый желудочек, n=6	100	32
	80	35
	85	30
	105	28
	160	20
	90	38
среднее значение	*103,3*	*30,5*

Доступ через правый желудочек у пациентов II группы использован после неудачной попытки выполнить классическую операцию Morrow. Как видно из табл. 1, градиент систолического давления был ниже 100 мм рт. ст. и адекватно снизился после операции у 5 из 6 больных в среднем до 28,5 мм рт. ст.). Меньший исходный систолический градиент во II группе в сравнении с I (в среднем 73,5 мм рт. ст. против 90) связан с отсутствием подклапанного сужения. Таким образом, резекция перегородки со стороны правого желудочка является хорошей альтернативой операции Morrow при наличии технических трудностей в ее выполнении.

Использование двух доступов и возможность оценивать толщину межжелудочковой перегородки во время операции позволяет хирургу при определенной настойчивости добиться хорошего и предсказуемого непосредственного результата.

При выраженной недостаточности митрального клапана выполняют анулопластику доступом через левое предсердие.

Результаты хирургического лечения

Результаты, полученные в различных центрах за последние 25 лет, свидетельствуют о высокой гемодинамической и клинической эффективности хирургического лечения ГКМП (125–137). У 95% больных уменьшается или исчезает градиент давления, исчезает систолическое движение створки и митральная недостаточность (138), однако морфологические и функциональные свойства желудочка (нарушения диастолической функции, ишемия миокарда, мерцательная аритмия и другие компоненты основной патологии) не изменяются. Более того, даже при эффективном устранении обструкции в базальной части перегородки может оставаться значительный градиент давления в среднем отделе желудочка за счет прямого контакта гипертрофированной папиллярной мышцы с межжелудочковой перегородкой (рис. 10).

Сочетание классической операции Morrow и резекции правой стороны межжелудочковой перегородки дает более полный гемодинамический и клинический эффект (рис. 11).

В отдаленном периоде рецидив обструкции в базальном отделе перегородки, как правило, не возникает, однако адренергическая стимуляция может выявить остаточный градиент.

Следует отметить, что ликвидация обструкции не полностью устраняет угрозу прогрессирования симптоматики, внезапной смерти и мерцательной

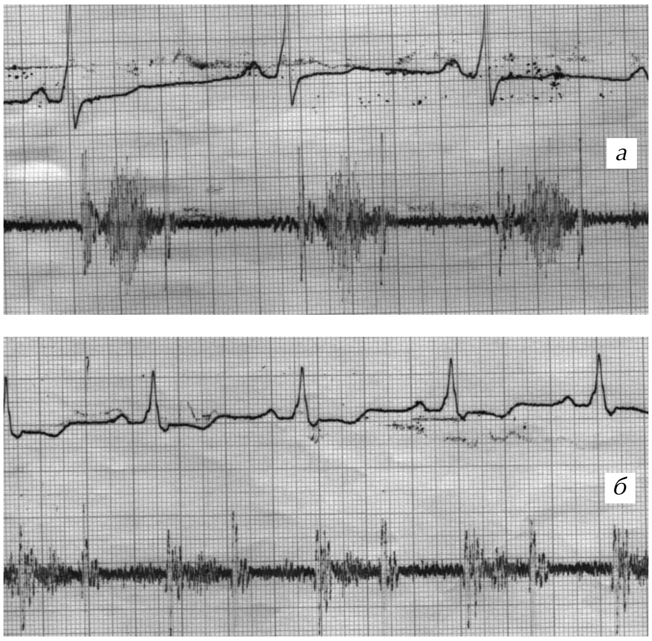


Рис. 11. Фонокардиограмма больного с ГКМП до- (*а*) и после (*б*) хирургического истончения перегородки со стороны левого и правого желудочков

Таблица 2. Результаты операции Morrow, выполненной у 240 больных с ГКМП в течение 20 лет

Период	Результат	Пациенты, %
Ранние сроки (6 мес–1 год)	Улучшение	88
	Без эффекта	4
	Хирургическая смерть	8
	Нехирургическая смерть	0,5
Отдаленные сроки (1 год –20 лет)	Улучшение	70
	Без эффекта	9
	Хирургическая смерть	8
	Смерть в отдаленном периоде	7
	Нехирургическая смерть	6

аритмии (126) (табл. 2). У 10% пациентов могут сохраниться или рецидивировать тяжелые функциональные ограничения, 5% больных умирают в отдаленном периоде внезапно или от хронической сердечной недостаточности.

У детей после операции необходимость в повторных вмешательствах возникает чаще, чем у взрослых (139).

В последнее время возрос интерес к атриовентрикулярной опережающей стимуляции верхушечной части желудочка для уменьшения обструкции выходного тракта. Краткосрочные результаты многообещающие. Двухкамерная постоянная стимуляция снижает градиент на 40–50% у многих больных (140, 141). Необходимо дальнейшее изучение отдаленной эффективности этого метода лечения и установление точного механизма снижения градиента при анатомическом сужении.

Несмотря на клиническое улучшение, отсутствуют доказательства увеличения продолжительности жизни.

Причиной ишемии миокарда могут быть не только гипертрофия и сужение просвета мелких коронарных сосудов, но и «ныряющие» в толщу гипертрофированного миокарда коронарные артерии. Они являются дополнительным фактором внезапной смерти (142) и могут быть успешно освобождены во время операции.

Литература

1. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. Br Heart J 1958; 20: 1–18.
2. Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff D et al. Idiopathic hyper trophic subaortic stenosis, I: a description of the disease based upon an analysis of 64 patients. Circulation 964; 30 (Suppl IV): 3–217.
3. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. Lancet 1997; 350: 127–33.
4. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: interrelation of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. N Engi J Med 1987; 316: 780–9, 844–52.
5. Frank S, Braunwald E. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. Circulation 1968; 37: 759–88.
6. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA et al. Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and extent of hyper trophy. Prog Cardiovasc Dis 1985; 28: 1–83.
7. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ. Management of hypertrophic cardiomyopathy. N Engi J Med 1997; 336: 775–85.
8. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy: clinical spectrum and treatment. Circulation 1995; 92: 1680–92.
9. Maron BJ, Moller JH, Seidman CE et al. Impact of laboratory molecular diagnosis on contemporary diagnostic criteria for genetically transmitted cardiovascular diseases: hypertrophic cardiomyopathy, long-QT syndrome, and Marfan syndrome. A statement for healthcare professions from the Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Disease in the Young, and Basic Science, American Heart Association. Circulation 1998; 98: 1460–71.
10. Louie EK, Edwards LC. Hypertrophic cardiomyopathy. Prog Cardiovasc Dis1994; 36: 275–308.
11. Kohlschutter A, Hausdorf G. Primary (genetic) cardiomyopathies in infancy. A survey of possible disorders and guide lines for diagnosis. Eur J Pediatr 1986; 145: 454–9.
12. Strauss AW, Johnson MC. The genetic basis of pediatric cardiovascular disease. Semin Perinatol 1996; 20: 564–76.
13. Alday LE, Moreyra E. Secondary hypertropbic cardiomyopathy in infancy and childhood. Am Heart J 1984; 108(4 Part 1): 996–1000.
14. Bruno E, Maisuls H, Juaneda E, Moreyra E, Alday LE. Clinical features of hypertrophic cardiomyopathy in the young. Cardiol Young 2002; 12: 147–52.
15. Isnard R, Kadoka H, Dorr A et al. Correlation between left ventricular hypertrophy and GAA trinucleotide repeat length in Friedreich's ataxia. Circulation 1997; 95: 2247–9.

16. Casazza F, Morpurgo M. The varying evolution of Friedreich's ataxia cardiomyopathy. Am J Cardiol 1996; 77: 895–8.
17. De Michele G, Di Maio L, Filla A et al. Childhood Onset of Friedreich ataxia: a clinical and genetic study of 36 cases. Neuropediatrics 1996; 27: 3–7.
18. Alikasifoglu M, Topaloglu H, Tuncbilek E et al. Clinical and genetic correlate in childhood onset Friedreich ataxia. Neuro pediatrics 1999; 30(2): 72–6.
19. Dutka DP, Donnelly JE, Nihoyannopoulos P, Oakley CM, Nunez DJ. Marked variation in the cardiomyopathy associated with Friedreich's ataxia. Heart 1999; 81: 141–7.
20. Hausse AO, Aggoun Y, Bonnet D et al. Idebenone and reduced cardiac hypertrophy in Friedreich's ataxia. Heart 2002; 87: 346–9.
21. Noonan J. Noonan syndrome – then and now. Cardiol Young 1999; 9: 545–6.
22. Burch M, Mann JM, Sharland M et al. Myocardial disarray in Noonan syndrome. Br Heart J 1992; 68: 586–8.
23. Moran AM, Colan SD. Verapamil therapy in infants with hyper trophic cardiomyopathy. Cardiol Young 1998; 8: 310–19.
24. Battisle CE, Feldt RH, Lie JT. Congestive cardiomyopathy in Noonan's syndrome. Mayo Clin Proc 1977; 52: 661.
25. Hayashi S, Tojyo K, Uchikawa S et al. Biventricular hyper trophic cardiomyopathy with right ventricular outflow tract obstruction associated with Noonan syndrome in an adult. Jpn Circ J 2001; 65: 132–5.
26. Young RS, Fripp RR, Stern DR, Darowish C. Cardiac hyper trophy associated with ACTH therapy for childhood seizure disorder. J Child Neurol 1987; 2: 3 11–12.
27. Bobele GB, Ward KE, Bodensteiner JB. Hypertrophic cardiomyopathy during corticotropin therapy for infantile spasms. A clinical and echocardiographic study. Am J Dis Child 1993; 147: 223–5.
28. Hausdorf G, Gravinghoff L, Rettig T, Hellwege HH, Keck EW. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in neonatal beta–cell adenoma of the pancreas. Cardiology 1988; 9: 179–81.
29. Breitweser JA, Meyer RA, Sperling MA, Tsang RC, Kaplan S. Cardiac septal hypertrophy in hyperinsulinemic infants. J Pediatr 1980; 96(3 Part 2): 535–9.
30. Way GL, Wolfe RR, Eshaghpour E et al. The natural history of hypertrophic cardiomyopathy in infants of diabetic mothers. Pediatrics 1979; 95: 1020–5.
31. Kleinman CS. Diabetes in the fetal heart: application of fetal echocardiography. In: Reece EA, Hobbins DR, eds. Diabetes Mellitus in Pregnancy: Principles and Practice. New York: Churchill Livingstone, 1988: 363–73.
32. Gutgesell HP, Speer ME, Rosenberg HS. Characterization of the cardiomyopathy in infants with diabetic mothers. Circula tion 1980; 51: 441.
33. Trowitzsch E, Bigalke U, Gisbertz R, Kallfelz HC. Echocardiographic profile of infants of diabetic mothers. Eur J Pediatr 1983; 140: 441.
34. Hwang G, Meng, CC, Lin CY, Hsu HC. Clinical analysis of five infants with glycogen storage disease of the heart – Pompe's disease. Jpn Heart J 1986; 27: 25.
35. DeDominicis E, Finocchi G, Vincenzi M et al. Echocardiographic and pulsed Doppler features in glycogen storage disease type II of the heart (Pompe's disease). Acta Cardiol 1991; 46: 107.
36. Mizuta K, Hashimoto E, Tsutou A et al. A new type of glycogen storage disease caused by deficiency of cardiac phosphorylase kinase. Biochem Biophys Res Commun 1984; 119: 582–7.
37. Tachi N, Tachi M, Sasaki K et al. Glycog storage disease with normal acid maltase: skeletal and cardiac muscles. Pediatr Neurol 1989; 5: 60–3.
38. Lopriore E, Gemke RJ, Verhoeven NM et al. Carnitine-acylcarnitine translocase deficiency: phenotype, residual enzyme activity and outcome. J Pediatr 2001; 160: 101–4.
39. Merante F, Myint T, Tein I, Benson L, Robinson BH. An additional mitochondrial tRNA(Ile) point mutation (A-to-G at nucleotide 4295) causing hypertrophic cardiomyopathy. Hum Mutat 1996; 8: 216–22.
40. Dipchand AI, Tein I, Robinson B, Benson LN. Maternally inherited hypertrophic cardiomyopathy: a manifestation of mitochondrial DNA mutations – clinical course in two families. Pediatr Cardiol 2001; 22: 14–22.
41. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Circulation 1995; 92: 785–9.
42. Maron BJ, Peterson EE, Maron MS, Peterson JE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in an outpatient population referred for echocardiographic study. Am J Cardiol 1994; 73: 577–80.
43. Maron BJ, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: a discussion of nomenclature. Am J Cardiol 1979; 43: 1242–4.
44. McKenna WJ, Coccolo F, Elliott PM. Genes and disease expression in hypertrophic cardiomyopathy. Lancet 1998; 352 (9135): 1162–3.
45. Marian AJ, Roberts R. Recent advances in the molecular genetics of hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1995; 92: 1336–47.
46. Schwartz K, Carrier L, Guicheney P, Komajda M. Molecular basis of familial cardiomyopathies. Circulation 1995; 91: 532–40.
47. Niimura H, Bachinski LL, Sangwatanaroj S et al. Mutations in the gene for human cardiac myosin–binding protein C and late–onset familial hypertrophic cardiomyopathy. N Engi J Med 1998; 338: 1248–57.
48. Watkins H, McKenna WJ, Thierfelder L et al. Mutations in the genes for cardiac troponin T and alpha–tropomyosin in hypertrophic cardiomyopathy. N Engi J Med 1995; 332: 1058–64.
49. Moolman JC, Corfield VA, Posen B et al. Sudden death due to troponin T mutations. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 549–55.
50. Maron BJ, Niimura H, Casey SA et al. Development of left ventricular hypertrophy in adults with hypertrophic cardiomyopathy caused by cardiac myosin-binding protein C mutations. J Am Coll Cardiol 2001; 38: 315–21.
51. Watkins H, Rosenzweig A, Hwang DS et al. Characteristics and prognostic implications of myosin missense mutations in familial hypertrophic cardiomyopathy. N Engi J Med 1992;326: 1108–14.
52. Anan R, Greve G, Thierfelder L et al. Prognostic implications of novel cardiac myosin heavy chain gene mutations that cause familial hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Invest 1994; 93: 280–5.
53. Marian AJ. Pathogenesis of diverse clinical and pathological phenotypes in hypertrophic cardiomyopathy. Lancet 2000; 355: 58–60.
54. Clark AL, Coats AJ. Screening for hypertrophic cardiomyopathy. BMJ 1993; 306(6875): 409–10.
55. Watkins H, Thierfelder L, Hwang DS et al. Sporadic hypertrophic cardiomyopathy due to de novo myosin mutations. J Clin Invest 1992; 90: 1666–71.
56. Mogensen J, Klausen IC, Pedersen AK et al. Alpha-cardiac actin is a novel disease gene in familial hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Invest 1999; 103: R39–43.
57. Tardiff JC, Factor SM, Tompkins BD et al. A truncated cardiac troponin T molecule in transgenic mice suggests multiple cellular mechanisms for familial hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Invest 1998; 101: 2800–11.
58. Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: a wide–angle, two–dimensional echocardiographic study of 125 patients. Am J Cardiol 1981;48:418–428.
59. Shapiro LM, McKenna WJ. Distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: a two-dimensional echocardiographic study. J Am Coll Cardiol 1983;2:437–444.
60. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: interrelation of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. N Engl J Med 1987;316:7S0–789 and 884–852.
61. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and extent of hypertrophy. A review. Prog Cardiovasc Dis 1985;28: 1–83.
62. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hyppertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 pa tients. Am J Cardiol 1979;44:401–412.
63. Louie EK, Maron BJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two- dimensional echocardiographic assessment. Ann Intern Med 1987;106:663–670.
64. Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, Liu P Wigle ED. Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical follow-up and diagnostic correlates. J Am Coll Cardiol 1990;15:83–90.
65. Maron BJ, Edwards JE, Henry WL, et al. Asymmetric septal hypertrophy (ASH) in infancy. Circulation 1974;50:809–820.

66. Maron BJ, Tajik AJ, Ruttenberg HD, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in infants: clinical features and natural history. Circulation 1982;65:7–17.
67. Maron BJ, Verter J, Kapur S. Disproportionate ventricular septal thickening in the developing normal human heart. Circulation 1978;57:520–526.
68. Maron BJ, Spirito P. Implications of left ventricular remodeling in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardioi 1998; 81: 1339–44.
69. Maron BJ, Spinto P, Wesley Y, Arce J. Development and progression of left ventricular hypertrophy in children with hypertrophic cardiomyopathy. N Engi J Med 1986; 315: 610–14.
70. Spirito P, Maron BJ. Absence of progression of left ventricular hypertrophy in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy. Am Coll Cardiol 1987; 9: 1013–17.
71. Varnava AM, Elliott PM, Baboonian C et al. Hypertrophic cardiomyopathy: histopathological features of sudden death in cardiac troponin T disease. Circulation 2001; 104: 1380–4.
72. Charron P, Dubourg O, Desnos M et al. Clinical features and prognostic implications of familial hypertrophic cardiomyopathy related to the cardiac myosin–binding protein C gene. Circulation 1998; 97: 2230–6.
73. Klues HG, Maron BJ, Dollar AL et al. Diversity of structural mitral valve alterations in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1992; 85: 1651–60.
74. Klues HG, Roberts WC, Maron BJ. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1991; 84: 1188–97.
75. Klues HG, Maron BJ, Dollar AL, Roberts WC. Diversity of structural mitral valve alterations in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1992;85: 1651–1660.
76. Klues HG, Roberts WC, Maron BJ. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy: significance in producing left ventricular outflow obstruction. Circulation 1991;84:1188–1197.
77. Roberts CS, Roberts WC. Morphologic feahires. In: Zipes DP, Rowlands DJ, eds. Progress in Cardiology 2/2. Malvern: Lea & Febiger, 1989:3–22.
78. Maron BJ, Roberts WC. Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum of patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1979; 59: 689–706.
79. Varnava AM, Elliott PM, Mahon N et al. Relation between myocyte disarray and outcome in hypertrophic cardiomyopa thy. Am J Cardiol 2001; 88: 275–9.
80. Maron BJ, Anan TJ, Roberts WC. Quantitative analysis of the distribution of cardiac muscle cell disorganization in the left ventricular wall of patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circuiationl98l; 63: 882–94.
81. Maron BJ, Wolfson JK, Roberts WC. Relation between extent of cardiac muscle cell disorganization and left ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1992;70:785–790.
82. Maron BJ, Sato N, Roberts WC, et al. Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum. Comparison of fetuses and infants with and without congenital heart disease and patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1979; 60: 685–696.
83. Maron BJ, Wolfson JK, Epstein SE, Roberts WC. Intramural («small vessel») coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1986;8:545–557.
84. Tanaka M, Fujiwara H, Onodera T et al. Quantitative analysis of narrowings of intramyocardial small arteries in normal hearts, hypertensive hearts, and hearts with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1987; 75: 1130–9.
85. Cannon RO, Rosing DR, Maron BJ, et al. Myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy: contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures. Circulation 1985;71 :234–243.
86. O'Gara PT, Bonow RO, Maron BJ, et al. Myocardial perfusion abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: assessment with Thallium-201 emission computed tomography Circulation 1987;76:1214–1223.
87. Silka M, Kron J, Dunnigan A, Dick M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. Circulation 1993; 87: 800–7.
88. Maron BJ, Shen W-K, Link MS et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med 2000; 342: 365–73.
89. Elliott PM, Sharma S, Varnava A et al. Survival after cardiac arrest in patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1999; 33: 1596–601.
90. Nicod P, Polikar R, Peterson KL. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death. N Engi J Med 1988; 318: 1255–7.
91. Shah PM, Adelman AG, Wigle ED et al. The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Circ Res 1974; 35(Suppl II): 179–95.
92. Sharland G. Cardiomyopathy. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media, 2000: 349–57.
93. Hornberger LK, Smallhom JF, Ryan G et al. Fetal cardiomyopathies, pathogenic mechanisms, hemodynamic findings, and clinical outcome. Circulation 2002; 106: 585–91.
94. McKenna WJ, Deanfield JE. Hypertrophic cardiomyopathy: an important cause of sudden death. Arch Dis Child 1984; 59: 971–5.
95. Vassalli G, Seiler C, Hess OM. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy. Curr Opin Cardiol 1994; 9(3): 330–6.
96. Shah PM, Gramiak R, Kramer DH. Ultra sound location of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Circulation 1969;40:3–11.
97. Spirito P, Maron BJ. Patterns of systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: assessment by two-dimensional echocardiography Am J Cardiol 1984; 54: 1039–1046.
98. Pollick C, Rakowski H, Wigle ED. Muscular subaortic stenosis: the quantitative relationship between systolic anterior motion and pressure gradient. Circulation 1984;69:43–49.
99. Gilbert BW, Pollick C, Adelman AG, Wigle ED. Hypertrophic cardiomyopathy: sub-classification by M-mode echocardiography. Am J Cardiol 1980;45:861–872.
100. Spirito P, Maron BJ. Significance of left ventricular outflow tract cross-sectional area in hypertrophic cardiomyopathy: a two-dimensional echocardiographic assessment. Circulation 1983;67: 1100–1108.
101. Sasson Z, Yock PG, Hatle LK, Aldermann EL, Popp RL. Doppler echocardiographic determination of the pressure gradient in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1988;11 :752–756.
102. Panza JA, Petrone RK, Fananapazir L, Maron BJ. Utility of continuous wave Doppler in noninvasive assessment of the left ventricular outflow tract pressure gradient in patients with hypertrophic cardiomyopathy J Am Coll Cardiol 1992;19:91–99.
103. Klues HG, Leuner C, Kuhn H. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: no in crease of the gradient during exercise. J Am Coll Cardiol 1991;19:527–533.
104. Ross J, Braunwaid E, Gault JH, et al. The mechanism of the intraventricular pressure gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 1966;34:558–578.
105. Maron BJ, Gottdiener JS, Arce J, et al. Dynamic subaortic obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: analysis by pulsed Doppler echocardiography. J Am Coll Cardiol 1985;6:1–5.
106. Spirito P. Maron BJ. Relation between extent of left ventricular hypertrophy and diastolic filling abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1990;15:808–813.
107. Nihoyannopouios P, Karatasakis G, Frenneaux M, McKenna WJ, Oakley CM. Diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy: relation to exercise capacity. J Am Coll Cardiol 1992;19:536–540.
108. Maron B, Fananapazir L. Sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1992;85 (suppl I):I–57–63.
109. Lemery R, Kleinebenne A, Nihoyannopoulos P, Aber V, Aifonso F, McKenna WJ. Q waves in hypertrophic cardiomyopathy in relation to the distribution and severity of right and left ventricular hyper trophy. J Am Coll Cardiol 1990;16:368–374.
110. Shah PM, Adelman AG, Wigle ED, et al. The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Circ Res 1973;34 and 35(suppl JI):II–179–195.

111. Adeiman AG, Wigle ED, Ranganathan N, et al. The clinical course in muscular subaortic stenosis. A retrospective and prospective study of 60 hemodynamicaily proved cases. Ann Intern Med 1972;77:515–525.
112. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SE. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: a profile in 78 patients. Circulation 1982; 67: 1388–1394.
113. McKenna WJ, Oakley CM, Krikler DM, Goodwin JE. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. Br Heart J 1985;53:412–416.
114. Robinson KC, Frenneaux MP, Stockins B et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1990; 15: 1279–85.
115. Olivotto I, Cecchi F, Casey SA et al. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 2001; 104: 2517–24.
116. Maron BJ, Olivotto I, Bellone P et al. Clinical profile of stroke in 900 patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 301–7.
117. Krikler DM, Davies MJ, Rowland E et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: associated accessory atrioventricular pathways. Br Heart J 1980; 43: 245–51.
118. Stafford WJ, Trohman RG, Bilsker M et al. Cardiac arrest in an adolescent with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1986; 7:701–4.
119. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. Curr Probi Cardiol 1993; 18: 639–704.
120. Seiler C, Jenni R, Vassalli G, Turina M, Hess OM. Left ventricular chamber dilatation in hypertrophic cardiomyopathy: related variables and prognosis in patients with medical and surgical therapy. Br Heart J 1995; 74: 508–16.
121. Shaffer EM, Rocchini AP, Spicer RL, Juni J, Snider R, Crowley DC, Rosenthal A. Effects of verapamil on left ventricular diastolic filling in children with hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1988;61:413–417.
122. Spicer RL, Rocchini AP, Crowley DC, Rosenthal A. Chronic verapamil therapy in pediatric and young adult patients with hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1984;53:1614–1619.
123. Pollick C. Disopyramide in hypertrophic cardiomyopathy. II: Noninvasive assessment after oral administration. Am J Cardiol 1988; 62: 1252–1255.
124. Sherrid M, Delia E, Dwyer E. Oral disopyramide therapy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1988;62:1085–1088.
125. Morrow AG, Reitz BA, Epstein SE, et al. Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis: techniques and the results of pre- and postoperative assessments in 83 patients. Circulation 1975;52:88–102.
126. Maron BJ, Epstein SE, Morrow AG. Symptomatic status and prognosis of patients after operation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: efficacy of ventricular septal myotomy and myectomy. Eur Heart J 1983;4 (suppl F):175–185.
127. Agnew TM, Barratt-Boyes BC, Brandt PWT, et al. Surgical resection in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis with a combined approach through aorta and left ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:307–316.
128. Reis RL, Hannah H, Carey JE, et al. Surgical treatment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS): post operative results in 30 patients following ventricular septal myotomy and myectomy (Morrow procedure). Circulation 1977;56 (suppl II):II–128–132.
129. Schapira JN, Stemple DR, Martin RP, et al. Single and two-dimensional echocardiographic visualization of the effects of septal myectomy in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 1978;58:850–860.
130. Krajcer Z, Leachman RD, Cooley DA, Coronado R. Septal myotomy–myectomy versus mitral valve replacement in hyper trophic cardiomyopathy. Ten–year follow up in 185 patients. Circulation 1989; 80(suppl 1)1–57–64.
131. Cohn LH, Trehan H, Collins JJ. Long-term follow-up of patients undergoing myotomy-myectomy for obstructive hy pertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1992;70:657–660.
132. Beahrs MM, Tajik AJ, Seward JB, Giuliani ER, McGoon DC. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: ten to 21–year follow–up after partial septal myectomy. Am J Cardiol 1983;51:1160–1166.
133. Williams WG, Wigle ED, Rakowski H, Smallhorn J, LeBlanc J, Trusler GA. Results of surgery for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Circulation 19 V):104–108.
134. Bircks W, Schulte HD. Surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with special reference to complications and to atypical hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Eur Heart J 1983;4(suppl F):187–190.
135. Seiler C, Hess OM, Schoenbeck M, et al. Long–term follow–up of medical versus surgical therapy for hypertrophic car diomyopathy: a retrospective study. J Am Coll Cardiol 1991;17:634–642.
136. McIntosh CL, Maron BJ, Cannon RO, Klues HG. Initial results of combined anterior mitral leaflet plication and ventricular septal myotomy-myectomy for relief of left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1992;86 (suppl II).
137. McIntosh CL, Maron BJ. Current operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1988;78:487–495.
138. Theodoro DA, Danielson GK, Feldt RH, Anderson BJ. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in pediatric patients: results of surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1589–97; discussion 1597–9.
139. Williams W, Rebeyka IM. Surgical interventions and support for cardiomyopathies of childhood. Prog Pediatr Cardiol 1992; 1: 61–71.
140. McDonald KI, Maurer B. Permanent pacing as treatment for hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1991;68: 108–110.
141. Fananapazir L, Cannon RO, Tripodi D, Panza JA. Impact of dual chamber permanent pacing in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy with symptoms refractory to verapamil and beta–adrenergic blocker therapy. Circulation 1992;85:2149–2161.
142. Yetman AT, McCrindle BW, MacDonald C, Freedom RM, Gow R. Myocardial bridging in children with hypertrophic cardiomyopathy – a risk factor for sudden death. N Engl J Med 1998; 339: 1201–9.

Глава 66

ФИБРОЭЛАСТОЗ ЭНДОКАРДА

Локальное утолщение эндокарда и клапанов сердца часто встречается при различных пороках сердца. Диффузное утолщение эндокарда у младенцев и детей как отдельное заболевание известно под названием «фиброэластоз эндокарда».

Фиброэластоз эндокарда подразделяют на два типа. Первичная форма проявляется в младенческом возрасте клиническим синдромом, который характеризуется расширением сердца и застойной сердечной недостаточностью с признаками систолической дисфункции. Вторичная форма сопровождает различные врожденные пороки, создающие перегрузку левого желудочка и повышенное напряжение его стенки, такие, как стеноз или атрезия аортального клапана, дискретный или туннелевидный субаортальный стеноз.

Данный раздел посвящен описанию первичного фиброэластоза.

ЭТИОЛОГИЯ

Причина возникновения фиброэластоза точно не известна. Существует несколько предположений, включая генетическую передачу или врожденное развитие аномалии эндокарда, а также приобретенные причины — внутриутробная вирусная инфекция, субэндокардиальная ишемия, нарушение оттока лимфы из сердца и системный дефицит карнитина (1–6).

Наиболее доказанной является вирусная этиология фиброэластоза, который сопровождает вирусный миокардит. Это подтверждается рядом факторов. Эпидемии вируса коксаки В совпадают с учащением смертности от фиброэластоза. Вирус коксаки В был выделен из миокарда у некоторых больных с фиброэластозом. Эмбриональная ткань сердца высокочувствительна к таким вирусам, как коксаки В, вирус свинки и другие парамиксовирусы. Фиброэластоз был создан в эксперименте путём прививки различных вирусов.

Возможным предшественником первичного фиброэластоза является миокардит, так как диффузный интерстициальный миокардит приводит к дилатации левого желудочка и митральной недостаточности, которая создает дополнительную нагрузку на желудочек. После стихания миокардита остается значительная дилатация желудочка, сопровождающаяся увеличенным напряжением стенки, что стимулирует процесс утолщения эндокарда.

Большинство случаев фиброэластоза спорадические. Однако в некоторых семьях это заболевание генетически передается по наследству (2).

АНАТОМИЯ

Сердце обычно шаровидной формы, значительно увеличено в размерах, его масса в 2–4 раза превышает норму. Левый желудочек и левое предсердие сильно расширены, но толщина стенки желудочка нормальная. Правый желудочек смещен вправо и кпереди. Легочная артерия расширена. Эндокард левого желудочка непрозрачный, блестящий, молочно-белого цвета, похожий на фарфор. Эндокард утолщен по всей поверхности желудочка, но более всего в выводном тракте — до 1–2 мм. Хорды укорочены и утолщены, створки митрального клапана меньше, чем в норме. Папиллярные мышцы и трабекулы утолщены и частично вовлечены в фибротический процесс, сглаживая внутреннюю поверхность левого желудочка.

Растяжение левых камер сердца и утолщение эндокарда увеличиваются с возрастом. В половине случаев в процесс вовлекаются митральный и аортальный клапаны, вызывая значительную деформацию, недостаточность или стеноз.

Патологические изменения микроструктуры отмечаются только в эндокарде и заключаются в значительной гиперплазии его структурных элементов, в частности коллагеновых и эластических волокон (рис. 1), но не в качественных изменениях структуры (7). При электронно микроскопическом исследовании определяются поверхностные включения фибрина. Подлежащий миокард не изменен, хотя в субэндокардиальном слое можно обнаружить вакуолизацию мышечных волокон с фиброзом и кальцификацией.

Для прижизненной диагностики фиброэластоза эндокарда используют чрессосудистую биопсию эндомиокарда (8).

КЛИНИКА

Заболевание не имеет характерных клинических и гемодинамических признаков, поэтому окончательный диагноз устанавливают только на аутопсии. Тем не менее клиническим ориентиром может служить быстрая декомпенсация сердца у здорового младенца (9–13). В редких случаях остро развивается кардиогенный шок и наступает быстрая смерть. Клинические проявления болезни появляются на первом году жизни у 80% пациентов, обычно в возрасте 3–6 мес. У подростков и взрослых также выявляли первичный фиброэластоз, морфологически идентичный таковому у младенцев и детей.

У грудных детей болезнь проявляется левожелудочковой недостаточностью, одышкой и быстрой утомляемостью во время кормления, шумным дыханим с втяжением межреберных промежутков и хрипами на выходе в нижних отделах легких. Больные поступают в клинику бледные, с периферическим цианозом, лихорадкой, лейкоцитозом, анемией и кожными высыпаниями. У каждого пятого пациента выявляют рецидивирующую респираторную инфекцию. В полости дилатированного левого желудочка и в других камерах сердца на эндокарде формируются тромбы, которые могут эмболизировать легкие, коронарные и мозговые артерии.

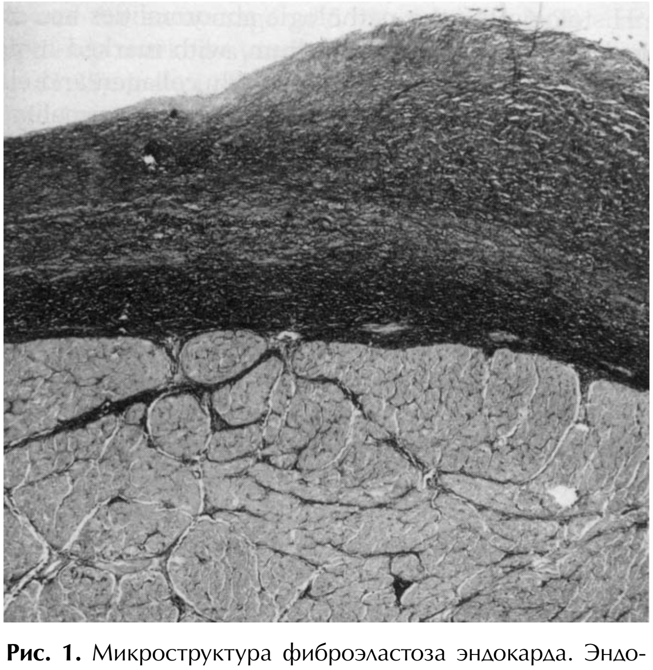


Рис. 1. Микроструктура фиброэластоза эндокарда. Эндокард значительно утолщен, однако прилежащий миокард имеет нормальный вид

При физическом исследовании верхушечный толчок смещен влево. Сердечные шумы отсутствуют, иногда слышен мягкий систолический шум по левому краю грудины. В половине случаев на верхушке выслушивается систолический шум митральной недостаточности; I и II сердечные тоны обычно нормальны, однако почти у всех больных с сердечной недостаточностью определяется громкий III тон.

Электрокардиография

Вне периода новорожденности на ЭКГ у 75% больных имеются признаки гипертрофии левого желудочка, увеличена амплитуда зубца *R* в левых отведениях, часто в сочетании с глубокими зубцами *Q* и инверсией зубца *T*. При длительном выживании может развиться комбинированная гипертрофия желудочков вследствие вторичной легочной гипертензии. В течение первых нескольких недель жизни при наличии острой сердечной недостаточности на ЭКГ могут быть признаки изолированной гипертрофии правого желудочка и отклонение оси вправо.

У половины больных определяется гипертрофия левого, правого или обоих предсердий. Нарушения проведения или аритмия наблюдаются у каждого четвертого больного, включая синдром Wolff–Parkinson–White, блокаду левой ножки пучка Гиса, полную сердечную блокаду и различные наджелудочковые и желудочковые аритмии.

Рентгенограмма

У половины пациентов сердце значительно расширено, с кардиоторакальным индексом, превышающим 0,65. У некоторых больных сердце расширено с рождения, у других оно имеет нормальные размеры в первые недели и месяцы жизни и в последующем увеличивается. Форма сердца обычно округлая.

Эхокардиография

На ЭхоКГ отмечается умеренное утолщение межжелудочковой перегородки и свободной стенки. Конечно-диастолический и конечно-систолический размеры увеличены, фракция выброса снижена. Размер предсердий увеличен. При улучшении состояния под действием медикаментозной терапии нормализуются фракция выброса и размеры желудочка.

Катетеризация сердца и ангиокардиография

Конечно-диастолическое давление в левом желудочке, в предсердии и давление заклинивания повышены. Давление в легочной артерии редко превышает половину системного. При ангиокардиографии выявляется значительная дилатация полости левого желудочка и сниженная фракция выброса при отсутствии утолщения его стенки.

ПРОГНОЗ

Однозначный прогноз при фиброэластозе эндокарда сделать трудно, поскольку у многих пациентов не определены анатомические данные. Несмотря на это, его можно характеризовать как относительно плохой, хотя необязательно смертельный (14, 15). У больного возникает острый приступ сердечной недостаточности, которая неотвратимо прогрессирует и заканчивается смертью в течение нескольких недель (обычно в первые 6 мес жизни). Хроническое течение наблюдается у пациентов, переживших от нескольких месяцев до нескольких лет. Состояние этих больных улучшается при медикаментозном лечении. В последующем состояние пациентов периодически ухудшается, наблюдаются рецидивы сердечной недостаточности, связанные с респираторными или другими интеркуррентными инфекциями. Ремиссии можно добиться интенсивным лечением.

Несмотря на проведение соответствующей терапии, треть пациентов с установленным диагнозом фиброэластоза эндокарда умирают от прогрессирующей сердечной недостаточности. Еще треть больных живут с симптомами болезни, у них выявляют кардиомегалию или изменения на ЭКГ.

Оставшуюся третью часть пациентов считают полностью выздоровевшими (12). Однако у некоторых клиницистов возникают сомнения в том, что анатомические и функциональные признаки заболевания могут быть в принципе обратимыми. Скорее всего, патология эндокарда приобретает другую форму.

Отдаленный прогноз течения фиброэластоза у детей более благоприятен при ранней диагностике и продолжительном лечении гликозидами. В этих условиях обычно наступает клиническое улучшение, происходит реверсия ЭКГ и размеры сердца уменьшаются до нормы (9, 13). Плохими прогностическими признаками являются сердечная недостаточность в период новорожденности и её рецидивы, несмотря на адекватное лечение, особенно если эти эпизоды возникают раньше чем через 6 мес после начала лечения.

ЛЕЧЕНИЕ

Оптимальным лечением первичного фиброэластоза эндокарда является раннее, адекватное и продолжительное (2–3 года) назначение сердечных гликозидов и диуретиков. Их отмена или снижение дозировки часто приводит к возобновлению симптоматики и сердечной недостаточности.

КОНСТРИКТИВНАЯ ФОРМА ФИБРОЭЛАСТОЗА ЭНДОКАРДА

При этом очень редком заболевании размер левого желудочка может быть нормальным или уменьшенным (16–20). Полость желудочка выстлана диффузно утолщенным эндокардом, однако стенка желудочка заметно толще, чем при дилатационном типе фиброэластоза. Правый желудочек значительно расширен и гипертрофирован. Левое и правое предсердия расширены, митральное отверстие уменьшено.

Констриктивная форма чаще всего встречается у новорожденных. Клинические признаки схожи с таковыми при митральном стенозе — тяжелая легочная венозная и артериальная гипертензия и хроническая прогрессирующая правожелудочковая недостаточность, сердечный горб, кардиомегалия, генерализованные отёки и увеличение печени. Шумы отсутствуют. На ЭКГ — гипертрофия правого желудочка и увеличение предсердий.

Гемодинамика характеризуется нарушением притока и наполнения левого желудочка. Давление в левом предсердии и в легочной артерии повышено. На митральном клапане регистрируется диастолический градиент. Сократимость левого желудочка ухудшена, увеличен конечно-систолический объём.

Литература

1. Hutchins GM, Vie SA. The progression of interstitial myocarditis to idiopathic endocardial fibroelastosis. Am J Pathol 1972;66:483–496.
2. Chen S, Thompson MW, Rose V. Endo cardial fibroelastosis: family studies with special reference to counseling. J Pediatr 1971; 79: 385–392.
3. Black-Schaffer B. Infantile endocardial fibroelastosis: a suggested etiology. Arch Pathol Lab Med 1957;63:281–306.
4. Kline IK, Miller AJ, Pick R, et al. Relationship between endocardial fibroelasto sis and obstruction of cardiac lymphatics. Circulation 1964;30:728–735.
5. Schryer MJ, Karnauchow PN. Endocardial fibroelastosis,: etiologic and pathogenetic considerations in children. Am Heart J 1974;88:557–565.
6. Westwood M, Harris R, Burn JL, et al. Heredity in primary endocardial fibroelasto Br Heart J 1975;37:1077–1084.
7. Fishbein MC, Ferrans VJ, Roberts WC. Histologic and ultrastructural features of primary and secondary endocardial fibroelastosis. Arch Pathol Lab Med 1977;101:49–54.
8. Fugita M, Neustein HB, Lurie PR. Transvascular endomyocardial biopsy in infants and small children: myocardial findings in 10 cases of cardiomyopathy. Hum Pathol 1979;10:15–30.
9. Hastreiter AR, Miller RA. Management of primary endomyocardial disease: the myocarditis-endocardial fibroelastosis syndrome. Pediatr Clin North Am 1964; 11:401–423.
10. Schneeweiss A, Shem-Tov A, Neufeld HN. Persistent left ventricular disease in clinically "cured" primary endocardial fibroelastosis. Br Heart J 1983;50:252–256.
11. Linde LM, Adams FH. Prognosis in en docardial fibroelastosis. Am J Dis Child 1963;105:329–337.
12. Greenwood RD, Nadas AS, Fyler DC. The clinical course of primary myocardial disease in infants and children. Am Heart J 1976;92:549–560.
13. Manning JA, Sellers FJ, Bynum RS, et al. The medical management of clinical endocardial fibroelastosis. Circulation 1964;29:60–65.
14. Harris LC, Nghiem QX. Cardiomyopathies in infants and children. Prog Cardiovasc Dis 1972;15:255–287.
15. Sellers FJ, Keith JD, Manning JA. The diagnosis of primary endocardial fibroelastosis. Circulation 1964;29:49–59.
16. Moller JH, Lucas RV, Adams P Jr. et al. Endocardial fibroelastosis: a clinical and anatomic study of 47 patients with emphasis on the relationship to mitral insufficiency. Circulation 1964;30:759–782.
17. Nadas AS, Fyler DC. Pediatric Cardiology, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1972.
18. Yingelstad JB, Shiel FOM, McCue CM. The electrocardiogram in the contracted type of priniary endocardial fibroelastosis. Am J Cardiol 1971;27:304–308.
19. Blieden LC, Schneeweiss A, Deutsch V, et al. Contracted form of endocardial fibroelastosis: angiographic diagnosis and necropsy confirmation. Pediatr Cardiol 1983;4:281–283.
20. Ursell PC, Neill CA, Anderson RH, et al. Endocardial fibroelastosis and hypoplasia of the left ventricle in neonates with out significant aortic stenosis. Br Heart J 1984;51:492–497.

Глава 67

ГИПОПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Изолированная гипоплазия правого желудочка является очень редкой врожденной аномалией, при которой отсутствует или значительно недоразвита приточная или апикальная трабекулярная часть правого желудочка (1—7). Верхушечная часть может быть уменьшенной за счет выраженной гипертрофии миокарда в этом отделе. Аномалия по строению и характеру гемодинамики занимает промежуточное место между пороками сердца с функционально единственным желудочком и пороками с двухжелудочковым кровообращением. Порок часто сопровождается ДМПП, создавая картину «немого» цианотического ВПС из-за право-левого сброса. Трехстворчатый клапан недоразвит соответственно степени гипоплазии желудочка.

ГЕНЕТИКА

Известна семейная предрасположенность к этому пороку, как считается, вследствие аутосомального доминантного типа наследования (8—10).

АНАТОМИЯ

У всех описанных в литературе больных, а также у 15 наблюдаемых нами пациентов имели место *situs solitus* и нормальная внутренняя организация правого желудочка, соответствующая правилу правой руки. На фронтальной правой вентрикулограмме верхушка правого желудочка выглядит ампутированной (рис. 1) (11, 12).

Сосочковые мышцы недоразвиты, их длина не превышает нескольких миллиметров. Трехстворчатый клапан малых размеров, соответственно узкому клапанному кольцу и недоразвитому приточному отделу желудочка. Однако он может быть правильно сформированным, некоторые хорды прикрепляются к трабекулам. Реже наблюдаются утолщение створок и их сращение в области комиссур. Иногда предсердно-желудочковое отверстие перекрыто мембраной без четкой дифференциации створок с отверстием в центре. Площадь правого предсердно-желудочкового отверстия меньше площади митрального клапана (13—16). Компенсирующими элементами порока являются открытое овальное окно, ДМПП, ОАП или ДМЖП.

Наиболее достоверным методом идентификации гипоплазии правого желудочка является определение количественных параметров его полости. Установлено, что гипоплазия влияет на гемодинамику в случаях, когда конечно-диастолический объем правого желудочка не превышает 80% нормы. При отсутствии возможности измерить объем правого желудочка с помощью специального аппарата — волюмата, достоверные представления о степени гипоплазии можно получить по некоторым линейным параметрам сердца. Наиболее тесно с объемом правого желудочка коррелируют диаметр правого AV-клапана и отношение длины приточного и выводного отделов правого желудочка. Эти измерения можно сделать по данным ангиокардиографии и ЭхоКГ.

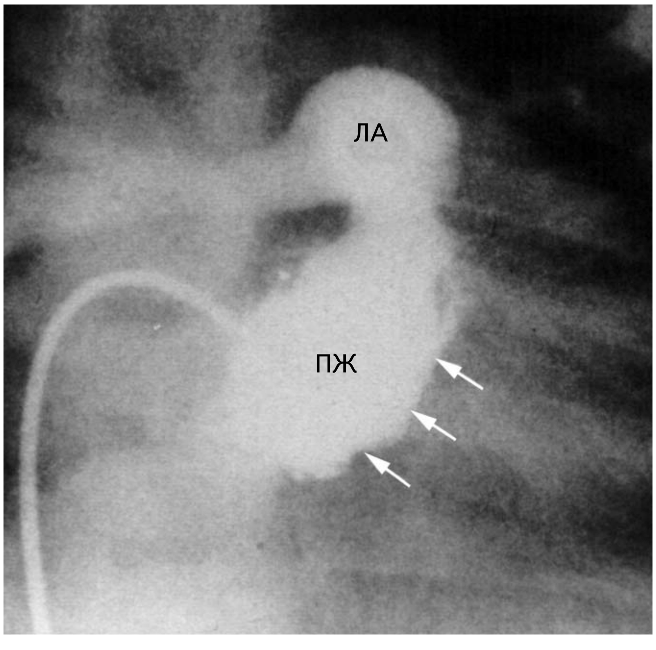


Рис. 1. Правая вентрикулография при изолированной гипоплазии правого желудочка (ПЖ). Полость желудочка уменьшена за счет недоразвития верхушечной трабекулярной зоны (показано стрелками; ЛА — легочная артерия)

Главными количественными критериями гипоплазии правого желудочка являются:

- соотношение длины путей притока и оттока менее 0,75;
- соотношение длины путей притока правого и левого желудочков менее 0,83;
- соотношение площадей правого и левого предсердно-желудочковых отверстий меньше или равное 0,76 (14, 17).

По морфологическому строению выделяют три типа гипоплазии правого желудочка:

1) уменьшение полости правого желудочка вследствие недоразвития синусной части;
2) гипоплазия желудочка вследствие недоразвития приточного и трабекулярного отделов;
3) гипоплазия желудочка в результате выраженной гипертрофии миокарда в трабекулярном отделе правого желудочка.

Из 15 оперированных нами пациентов недоразвитие синусной части желудочка отмечено у 7 (46,7%), недоразвитие приточного и трабекулярного отделов — у 6 (40%) и уменьшение полости желудочка за счет гипертрофии — у 2 (13,3%).

Гипоплазия правого желудочка может сочетаться с различными аномалиями сердца. У одного из наших пациентов была мешотчатая аневризма, стенки которой состояли из фиброзной ткани. Она исходила из передней стенки правого желудочка и была связана с его полостью через отверстие диаметром 10 мм. Стеноз легочного клапана имел место у 4 пациентов, ДМЖП — у 3 больных.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ КРОВООБРАЩЕНИЯ

Нарушения кровообращения обусловлены уменьшением конечно-диастолического объема правого желудочка и гипоплазией трехстворчатого клапана. В результате возрастает конечно-диастолическое давление в правом желудочке и правом предсердии и возникает сброс крови справа налево через межпредсердное сообщение. До пубертатного периода конечно-диастолическое давление в правом желудочке может быть нормальным. С возрастом желудочек отстает в росте и возрастает давление заполнения, что способствует увеличению объема сброса венозной крови в левые отделы сердца и усилению цианоза.

При небольшом ДМПП повышается давление в правом предсердии и может возникнуть диастолический градиент между предсердием и желудочком. При наличии СЛА давление в правом желудочке повышено. Легочный кровоток при этом пороке снижен. У наших пациентов давление в легочной артерии было сниженным (13,2 ± 4,2 мм рт. ст.), а сатурация артериальной крови составляла 80,5 ± 5,8%.

КЛИНИКА

В литературе отсутствуют данные о дородовой диагностике этого порока. Он впервые выявляется в младенческом, детском и даже взрослом возрасте. В клинической картине преобладают цианоз и шум в сердце. У некоторых пациентов с рестриктивным межпредсердным сообщением увеличена печень.

Физикальные методы исследования, а также ЭКГ и ФКГ не позволяют заподозрить гипоплазию правого желудочка. Однако имеются общие для всех пациентов ЭКГ-признаки: гипертрофия правого предсердия (заостренный зубец *P* высотой более 2,5 мм в отведениях II, III и AVF), комбинированная гипертрофия желудочков с преимущественной гипертрофией левого желудочка. Наличие у цианотического больного отклонения электрической оси влево или расположение ее в «немом» секторе позволяет заподозрить гипоплазию правого желудочка.

Фонокардиографическая картина свидетельствует о наличии ДМПП, ДМЖП, стеноза легочной артерии и трехстворчатого клапана.

На рентгенограмме возможно расширение правого предсердия в сочетании с увеличением левого желудочка. Конфигурация сердца не специфична.

Специфическими признаками при ЭхоКГ-исследовании являются уменьшение полости правого желудочка, уменьшение амплитуды движения передней створки трехстворчатого клапана и снижение скорости раннего диастолического открытия, что свидетельствует о гипоплазии и стенозе кольца трехстворчатого клапана.

Катетеризация сердца и ангиокардиография являются наиболее информативными методами диагностики этого порока. Давление в правом предсердии и конечно-диастолическое давление в правом желудочке могут быть повышенными. Определяется право-левый сброс крови и его объем. При выполнении правой вентрикулографии выявляется главный симтом — уменьшение конечно-диастолического объема правого желудочка, измеренного по соотношению длины притока (от кольца трехстворчатого клапана до верхушки) и оттока (от верхушки до клапана легочной артерии) правого желудочка. При атрезии трабекулярной части желудочка на ангиокардиограмме видна «ампутация» верхушки желудочка.

Другим ангиокардиографическим признаком

этого порока является смещение выводного отдела и легочного ствола вправо, поэтому они занимают почти срединное положение.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Около трети больных умирают в возрасте до 1 года (13). Продолжительность жизни зависит от сопутствующих аномалий. Когда размер ДМПП меньше 1 см, больные умирают до года. При больших размерах межпредсердного сообщения средняя продолжительность жизни составляет 18–20 лет. При сопутствующем ДМЖП со СЛА больные редко переживают 12-летний возраст (13).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Выбор типа операции зависит от тяжести недоразвития трабекулярной части желудочка и функции трехстворчатого клапана. В арсенале хирургической коррекции имеются такие операции, как полное или частичное закрытие ДМПП, закрытие дефекта в сочетании с двунаправленным кавопульмональным анастомозом, полуторажелудочковая коррекция и операция Fontan. Одновременно устраняют дополнительные аномалии. Количественная оценка размеров полости правого желудочка и трехстворчатого клапана (показатель Z) могут помочь выбрать тип вмешательства еще до операции (18,19). При диагностической катетеризации или во время вмешательства полезно провести пробу с временной окклюзией дефекта баллоном для оценки переносимости закрытия ДМПП (20–22). Полуторажелудочковая коррекция с устранением внутрисердечных аномалий при этом пороке является окончательным вмешательством. Недоразвитый правый желудочек создает пульсирующий кровоток в легочной артерии. Роль двунаправленного кавопульмонального анастомоза состоит в отведении в легочную артерию части венозной крови в обход правого желудочка для обеспечения его разгрузки.

Мы оперировали 13 пациентов с синдромом гипоплазии правого желудочка. Двенадцати пациентам выполнен двунаправленный кавопульмональный анастомоз и одному — классический анастомоз Glenn. В этом случае кровь из бассейна верхней полой вены поступала только в правое легкое, а из системы нижней полой вены через правое предсердие, желудочек и легочный ствол — в левое легкое. Принципиальным недостатком классического анастомоза Glenn является развитие артериовенозных фистул (23–25). Они возникают из-за отсутствия пульсирующего кровотока и, что особенно важно, в нее не поступает кровь из печени, содержащая фактор, который препятствует их развитию (25). При двунаправленном кавопульмональном анастомозе отсутствует вероятность развития легочных артериовенозных фистул, поскольку кровь из печеночных вен попадает в легочное кровообращение естественным путем.

Впервые мы выполнили полуторажелудочковую коррекцию в феврале 1991 г. при достаточно драматических обстоятельствах. Ребенку с клапанным и вторичным мышечным СЛА, большими дефектами межжелудочковой и межпредсердной перегородок произведена полная коррекция внутрисердечных аномалий. Мы не сразу обратили внимание, что трехстворчатый клапан был умеренно суженным, полость правого желудочка уменьшена. При попытке отключения аппарата искусственного кровообращения проявилась функциональная несостоятельность правого желудочка. Восстановлена перфузия и частично открыт ДМПП. Однако и после этого сохранялась сердечная недостаточность, как нам казалось, вследствие выраженной артериальной гипоксемии. Снова возобновлено искусственное кровообращение и наложен аортолегочный анастомоз с помощью сосудистого протеза. Это не дало желаемого эффекта, несмотря на ревизию проходимости анастомоза. Возникло спонтанное решение наложить двунаправленный кавопульмональный анастомоз. После его выполнения восстановился адекватный сердечный выброс. Аортолегочный анастомоз был перекрыт, однако закрыть межпредсердный дефект мы не решились. Через 8 лет больной обратился в связи с выраженным цианозом. На повторной операции закрыт ДМПП. Послеоперационный период осложнился отеком мозга, возникшего из-за интраоперационного кровотечения. В дальнейшем госпитальный период протекал благополучно и больной выписан в удовлетворительном состоянии. В отдаленном периоде здоровье пациента расценивалось как хорошее.

После этого эпизода полуторажелудочковая коррекция стала стандартно применяться нами при коррекции не только изолированной гипоплазии правого желудочка, но и при тяжелых формах аномалии Эбштейна, АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой и при других пороках, сопровождающихся недоразвитием венозного желудочка. После устранения внутрисердечных аномалий в условиях фармако-холодовой кардиоплегии двунаправленный кавопульмональный анастомоз выполняем на работающем сердце во время согревания больного.

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

После полуторажелудочковой коррекции синдрома гипоплазии правого желудочка в отдаленном периоде в сроки от 6 мес до 9 лет обследованы все 13 пациентов. У 9 (69,2%) их них на время последнего обследования не наблюдалось никаких симптомов заболевания. Заболевание сердца не ограничивало физической активности больных, если она проходила без повышенной утомляемости, сердцебиения, одышки. У 2 пациентов (15,4%) отмечалось умеренное ограничение физических нагрузок и обычная нагрузка вызывала быструю утомляемость, одышку и сердцебиение. В покое они чувствовали себя комфортно. У 1 больного (7,7%) через 4 мес после операции спонтанно возник правосторонний хилоторакс, который удалось вылечить через 1,5 мес. При обследовании через год отмечено стабильное состояние пациента. Один пациент (описан выше) повторно оперирован по поводу цианоза с хорошим отдаленным результатом.

Из литературы известно, что в условиях сохранения пульсирующего антеградного кровотока в легочную артерию может сформироваться аневризма анастомоза и верхней полой вены (26). Мы также наблюдали этот феномен, однако он не проявлял себя клинически.

Литература

1. Sackner MA, Robinson MJ, Jamison WL, Lewis DH. Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale. Circulation 1961; 24: 1388–402.
2. Raghib G, Amplatz K, Moller JH, Jue KL, Edwards JE. Clinical pathologic conference. Am Heart J 1965; 70: 806–12.
3. Van der Hauwaert LG, Michaelsson M. Isolated right ventricular hypoplasia. Circulation 1971; 44: 466–74.
4. Oldershaw P, Ward D, Anderson RH. Hypoplasia of the apical trabecular component of the morphologically right ventricle. Am J Cardiol 1985; 55: 862–4.
5. Okm JT, Vogel JHK, Pryor R, Blount SG Jr. Isolated right ventricular hypoplasia. Am J Cardiol 1969; 24: 135–40.
6. Prasad K, Singh M, Radhakrishnan S. Hypoplastic right ventricle with mild pulmonary stenosis in an adult. mt J Cardiol 1992; 37: 260–2.
7. Thatai D, Kothari SS, Wasir HS. Right to left shunting in atrial septal defect due to isolated right ventricular hypoplasia. Indian Heart J 1994; 46: 177–8.
8. Medd WE, Neufeld HIN, Weidman WH, Edwards JE. I right ventricular hypoplasia and tricuspid valve in siblings. Br Heart J 1961; 23: 25–30.
9. Becker AE, Becker MJ, Moller JH, Edwards JE'. Hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in three siblings. Chest 1971; 60: 273–7.
10. Chessa M, Redaelli S, Masszi G, lascone M, Carminati M. Familial occurrence of isolated right ventricular hypoplasia. Am J Med Genet 2000; 90(5): 356–7.
11. Freedom RM, Cuiham JAG, Moes CAF. Anomalies of the right ventricular inlet and apical trabecular zones (excluding anomalous right ventricular muscle bundle). In: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984: 119–25.
12. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Congenital right ventricular hypoplasia. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997:383–8.
13. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П., и др. Врожденные пороки сердца //Сердечно-сосудистая хирургия/Под ред. В.И. Бураковского, Л.А.Бокерия. – М.: Медицина, 1989. – С. 45–380.
14. Махачев О.В. Клиника и диагностика гипоплазии правого желудочка и сочетающихся с ней врожденных пороков сердца: Автореф. дис… канд. мед.наук: 14.00.27/АМН СССР. Институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.Бакулева.– М.,1984. – 19 с.
15. Митина И. Н., Бондарев Ю.И. Возможности эхокардиографии в диагностике синдрома гипоплазии правого желудочка//Кардиология. – 1981. – Т. 21, №2. – С.75–81.
16. De Leval M., Bull C., Hopkins R., et al. Decision making in definitive repair of the heart with a small right ventricle I/Circulation. – 1985, Vol.72, P.52–60. 324 – 4.
17. Рахманкулов К. Б. диагностика и хирургическое лечение врожденных пороков сердца, сочетающихся с гипоплазией правого желудочка: Автореф. дис… д-ра мед. наук: 14.00.14/ Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева. – М., 1998. – 32 с.
18. Mo T, Benson LN, Mikailian H, Freedom RM, Rowe RD. Biplane ventricular volumetry in infants and children. Right heart angiographic-cast correlations. Am J Cardiol 1988; 61: 161–5.
19. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 406–27.
20. Goh K, Sasajima T, Inaba M et al. Isolated right ventricular hypoplasia: intraoperative balloon occlusion test. Ann Thorac Surg 1998; 65(2): 551–3.
21. Bass JL, Fuhrman BP, Lock JE. Balloon occlusion of atrial septal defect to assess right ventricular capability in hypoplas tic right heart syndrome. Circulation 1983; 68: 1081–6.
22. Cotter L, Pusey CD, Miller GAH. Extreme right ventricular hypoplasia after relief of severe pulmonary stenosis. Use of balloon catheter occlusion of atrial septal defect in assessing right ventricular function. Br Heart J 1980; 44: 469–71.
23. Jensen R.A., Williams R.G., Laks H. Et al. Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic obstruction. Am.J.Cardiol. 1996. Vol. 77. P.1089 –1093.
24. Lardo A.C., Webber S.A., lyengar A. et al. Bidirectional superior cavopulmonary anastomosis improves mechanical efficiency in dilated atriopulmonary connections. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 1999. Vol. 118. P. 681–691.
25. Rao P.S. Natural history of the ventricular septal defect in tricuspid atresia and its surgical implication. Br. Heart. J.1977. Vol. 39. P.276–282.
26. Teske DW, Davis JT, Allen HD. Cavopulmonary anastomotic aneurysm: a complication in pulsatile pulmonary arteries. Ann Thorac Surg 1994; 57: 1661–4.

Глава 68

АНОМАЛИЯ Uhl ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Аномалия Uhl является уникальным и крайне редким пороком, который характеризуется почти полным отсутствием миокарда правого желудочка (1,2). Первое описание «пергаментного» сердца, при котором все камеры сильно дилатированы и стенки были очень тонкие, принадлежит Osler (3). Через 50 лет, в 1952 г., Uhl описал сердце, в котором стенка правого желудочка была как папиросная бумага, почти лишенная мышечных волокон, и имела вид, напоминающий ранее описанное пергаментное сердце (1). Эта аномалия является одной из форм дисплазии правого желудочка, проявляющейся нарушениями ритма (4, 5, 6).

ЧАСТОТА

Порок встречается крайне редко и не входит ни в одно исследование частоты ВПС. Имеется семейная предрасположенность к группе пороков, включающих аритмогенную дисплазию правого желудочка и болезнь Uhl (4, 7–9). Более половины (56%) представленных в литературе пациентов были мужского пола (10).

АНАТОМИЯ

Характерным внешним видом сердца является резкая демаркация между нормальным левым желудочком и аномальным миокардом правого желудочка. Поражение ограничено пределами правого желудочка. Отсутствуют признаки воспаления или инфильтративного процесса. Этиология этой патологии неизвестна. Наиболее правдоподобной гипотезой отсутствия мышечной ткани является массивный апоптоз кардиомиоцитов правого желудочка и наджелудочкового гребня (11–14). Родственная патология — аритмогенная дисплазия правого желудочка — характеризуется локальным дефицитом или замещением миокарда правого желудочка фиброзно-жировой тканью (15). Термин «аритмогенная дисплазия правого желудочка» используется чаще, чем «аномалия Uhl», так как отражает суть морфологических изменений. Вопрос, являются ли эти аномалии различными пороками или в их основе лежит единая врожденная патология, стал предметом обсуждения в литературе. Gerlin и соавторы (4) на основе исчерпывающего обзора литературы и исследования собственных пяти случаев первичного дефицита миокарда правого желудочка пришли к выводу, что эти аномалии являются отдельными и отличающимися состояниями, в основе которых лежит общий патогенез. Отличие состоит в том, что при аномалии Uhl имеет место полная деструкция правого желудочка, а аритмогенная дисплазия правого желудочка характеризуется локальным и эпизодическим апоптозом, который может возникнуть в любом возрасте (11).

Многие ВПС сопровождаются истончением стенки правого желудочка: аномалия Эбштейна, АТК, атрезия аорты при корригированной ТМА и др. В этих случаях истончение стенки правого желудочка является приобретенным последствием первичных анатомических нарушений. Аномалия Uhl никогда не встречается в сочетании с другими ВПС (16).

ТЕЧЕНИЕ

У плода синдром Uhl проявляется сердечной недостаточностью, водянкой и может быть причиной внутриутробной смерти (9, 17). Клиника соответствует тяжелой аномалии Эбштейна или дисплазии трехстворчатого клапана, которые встречаются чаще, чем аномалия Uhl (18).

Данный порок обнаруживают в различных возрастных группах: у плода, в неонатальном периоде, у младенцев и у взрослых. Клиническими проявлениями аномалии являются шум в сердце, сердечная недостаточность, расширение сердца на рентгенограмме, пульсация сердца, обмороки, внезапная смерть. При рождении состояние больных крайне тяжелое из-за высокого сопротивления легочных сосудов. По мере снижения давления в легочной артерии состояние улучшается (3, 5), некоторые пациенты не предъявляли жалоб в подростковом возрасте (19). Опубликован случай беременности у женщины с аритмогенной дисплазией правого желудочка, успешно разрешившейся через кесарево сечение рождением здорового ребенка массой 2,7 кг (20).

Общепринятым методом лечения является полуторажелудочковая коррекция (двунаправленный кавопульмональный анастомоз) (21, 22), иногда в сочетании с частичной резекцией стенки правого желудочка (23). Имеется сообщение о проведении этапной гемодинамической коррекции в виде тотального кавопульмонального соединения (операция Fontan) (24). Одним из вариантов хирургического лечения является трансплантация сердца (10).

Литература

1. Uhl HSM. A previously undescribed congenital malformation of the heart: almost total absence of the myocardium of the right ventricle. Bull Johns Hopkins Hosp 1952; 91: 197-205.
2. Uhl HS. Uhl's anomaly revisited. Circulation 1996; 93: 1483-4.
3. Osler WM. The Principles and Practice of Medicine, 6th edn. New York: D Appleton, 1905.
4. Gerlin LM, Schmidt-Ott SC, Ho SY, Anderson RH. Dysplastic conditions of the right ventricular myocardium: Uhl's anomaly vs arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Br Heart J 1993; 69: 142-50.
5. Thiene G, Basso C, Calabrese F et al. Pathology and pathogenesis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Herz 2000; 25: 210-15.
6. Marcus F. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, Uhl's anomaly, and right ventricular outflow tract tachycardia a spectrum of the same disease? Cardiol Rev 1997; 5: 25-9.
7. Digglemann U, Baur HR. Familial Uhl's anomaly in the adult. Am J Cardiol 1984; 53:1402-3.
8. Hoback J, AdicoffA, From AHL et al. A report of Uh anomaly in identical twins. Evaluation of right ventricular dysfunction with echocardiography and nuclear angiography. Chest 1981; 79: 306-10.
9. Hornung TS, Heads A, Wright C, Hunter S. Fetal diagnosis of lethal dysfunction of the right heart in three siblings. Cardiol Young 2000; 10: 621-4.
10. Ikari NM, Azeka E, Aiello VD et al. Uhl's anomaly. Differential diagnosis and indication for cardiac transplantation in an infant. Arq Bras Cardiol 2001; 77: 69-76.
11. James TN, Nichols MM, Sapire DW et al. Complete heart block and fatal right ventricular failure in an infant. Circulation 1996; 93: 1588-600.
12. James TN. Apoptosis in cardiac disease. Am J Med 1999; 107: 606-20.
13. James TN. Normal and abnormal consequences ot apoptosis in the human heart. Annu Rev Physiol 1998; 60: 309-25.
14. James TN. Apoptosis in congenital heart disease. Coron Artery Dis 1997; 8: 599-616.
15. Fontaine G, Guiradon G, Frank R. Mechanism of ventricular tachycardia with and without associated myocardial ischemia: surgical management based on epicardial mapping. In: Narula OS, ed. Cardiac Arrhythmias. Baltimore: Williams & Wilkins, 1979: 516-23.
16. Taussig HB. Defect in the musculature of the right ventriele:parchment right ventricle. In: Congenital Malformations of the Heart. Cambridge, MA: Harvard University Press, 1960: 138-45.
17. Benson CB, Brown DL, Roberts DJ. Uhl's anomaly of the heart mimicking Ebstein's anomaly in utero. J Ultrasound Med 1995; 14: 781-3.
18. Lang D, Oberhoffer R, Cook A et al. Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. J Am Coll Cardiol 1991; 17(5): 1161-7.
19. Thmbarello R, Adatia I, Yetman A et al. From functional pulmonary atresia to right ventricular restriction. Long term follow up of Uhl's anomaly. mt Cardiol 1998; 67: 161-4.
20. Koenig C, Katz M, Gertsch M, Schaer HM, Schneider H. Pregnancy and delivery in a patient with Uhl anomaly. Obstet Gynecol 1991; 78: 932-4.
21. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO et al. Experience with one and a half ventricle repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 662-8.
22. Mavroudis C, Backer CL, Kohr LM et al. Bidirectional Glenn shunt in association with congenital heart repairs: the 1(1/2) ventricular repair. Ann Thorac Surg 1999; 68: 976-81.
23. Yoshii S, Suzuki S, Hosaka S et al. A case of Uhl anomaly treated with one and a half ventricle repair combined with partial right ventriculectomy in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 1026-8.
24. Azhari N, Assaqqat M, Bulbul Z. Succcessful surgical repair of Uhl's anomaly. Cardiol Young 2002; 12: 192-3.

Глава 69

НЕКОМПАКТНЫЙ (ГУБЧАТЫЙ) МИОКАРД

Губчатость миокарда является редкой врожденной аномалией, которая характеризуется наличием выраженной трабекулярности и глубоких межтрабекулярных пространств, имеющих связь с полостью левого желудочка (рис. 1) (1–5). Эта особая форма патологии миокарда не классифицирована ВОЗ как отдельное заболевание и относится к частной форме кардиомиопатий (6).

Морфология изолированного губчатого миокарда отличается от гипертрофической, дилатационной и рестриктивной кардиомиопатии. Патологический процесс поражает исключительно левый желудочек и очень редко — правый желудочек. Некомпактность миокарда является результатом остановки на определенном этапе эмбриогенеза эндомиокарда (7). Губчатость миокарда может встречаться как изолированная аномалия и в сочетании с различными ВПС: критическим аортальным стенозом, обычно в неонатальном возрасте, АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой, ЕЖС, аномалиями левой коронарной артерии, редким вариантом неперфорированного трехстворчатого клапана или стенозом трехстворчатого клапана с врожденным отсутствием клапана легочной артерии (8, 9, 10). Примечательно, что гипертрабекулярность/губчатость часто сочетается с нейромышечными аномалиями (11).

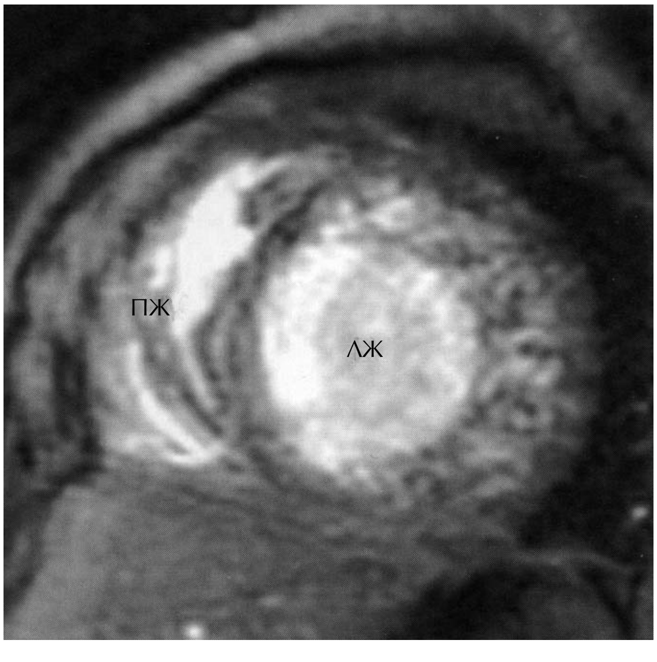


Рис. 1. Некомпактный миокард. МРТ-изображение желудочков по короткой оси. Видна тонкая трабекулярность утолщенной свободной стенки левого желудочка (ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек)

ЧАСТОТА И ГЕНЕТИКА

Кардиомиопатии различных типов встречаются в 1,13–1,24 случаев на 100 000 детей в возрасте младше 10 лет (11, 12). Губчатость миокарда обнаружена у 9,2% из них. Во взрослой популяции по данным эхокардиографии изолированная некомпактность обнаружена у 0,045% пациентов (13).

Губчатость миокарда левого желудочка обычно встречается как спорадический порок, однако имеется много сообщений о семейной форме заболевания и множестве случаев с хромосомными аномалиями.

МОРФОЛОГИЯ

На ранних стадиях эмбрионального развития сердца трабекулярная сеть первичного губчатого миокарда уплотняется и большие межтрабекулярные пространства исчезают (14–16). Формирование толстого внутреннего губчатого слоя происходит путём инвагинации примитивного эндокарда в сердечные желеобразные пространства. По мере развития этого процесса наружный слой миокарда уплотняется, а внутренний слой дифференцируется в трабекулярные пустоты, сосочковые мышцы и хорды. Появление некомпактности желудочкового миокарда является следствием остановки процесса нормального развития миокарда (17–21). Этот тип миокарда характерен для позвоночных немлекопитающих — рыб, амфибий и рептилий (22, 23). Губчатость миокарда создает глубокие межтрабекулярные щели, покрытые эндотелием и идущие вглубь миокарда до эпикардиальной поверхности (рис. 2) (3). Вследствие субэндокардиальной ишемии эндокард содержит большое количество фиброзной и эластической ткани.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА

Описаны единичные случаи дородовой диагностики изолированной губчатости миокарда левого желудочка (24–26). Авторы отмечают высокую дородовую и послеродовую смертность.

Диагноз изолированной губчатости миокарда левого желудочка ставится как на аутопсии, так и при жизни на рсновании эхокардиографических признаков, МРТ и КТ.

Некомпактный миокард имеет плохой прогноз: доминируют признаки недостаточности насосной функции, развиваются злокачественные желудочковые аритмии и системные эмболии. Последние обусловлены тромбозом межмышечных щелей, который прогрессивно снижает сократимость миокарда. Имееются сообщения о внезапной смерти (27).

При катетеризации сердца обнаруживается рестриктивная физиология с нормальным конечно-диастолическим объёмом, но повышенным давлением заполнения левого желудочка (17, 28). Данная патология становится известной широкому кругу кардиологов, и её эхокардиографические признаки подробно представлены в литературе (4). По мере накопления коллективного опыта стало очевидным, что заболевание может протекать относительно благоприятно. Известны наблюдения за больными в течение 17 лет (13,17) без существенного ухудшения. Опубликован случай, когда больной в возрасте 6 лет был прооперирован по поводу межпредсердного дефекта, а 9 лет спустя у него при левой вентрикулографии, выполненной по поводу шума, обнаружена губчатость миокарда (29).

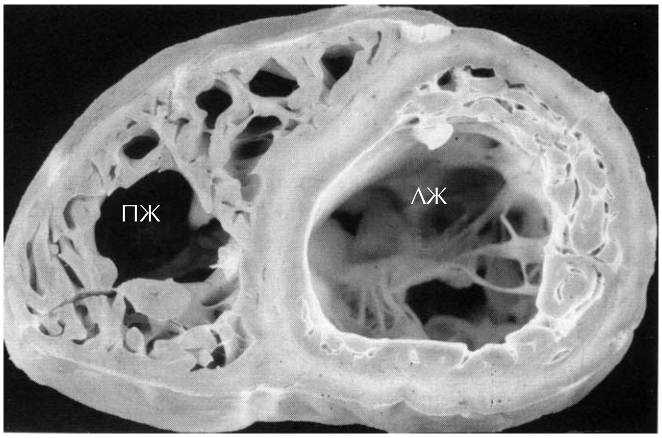


Рис. 2. Поперечный срез сердца, демонстрирующий межтрабекулярные пространства внутри миокарда свободной стенки левого желудочка. Эндокард левого желудочка утолщен и обесцвечен вследствие фиброэластоза. Последний проникает в расщелины миокарда

При изолированной губчатости левого желудочка описаны различные нарушения на ЭКГ: диффузные изменения волн *ST–T*, дисфункция синусового узла, полная блокада левой ножки пучка Гиса, синдром Wolff–Parkinson–White, злокачественная желудочковая аритмия, полная блокада и связанная с ней внезапная смерть. Блокада левой ножки редко встречается у неоперированных детей. У больных с признаками сердечной недостаточности и кардиомиопатии следует заподозрить и исключить изолированную губчатость левого желудочка.

Причина ишемии миокарда у этих пациентов неясна, так как на аутопсии не обнаруживается нарушение проходимости крупных коронарных артерий. В то же время методом позитронной эмиссионной томографии установлено, что внутримышечная перфузия миокарда и резерв кровотока в пораженной области снижены (30). Предполагается, что причиной дисфункции миокарда и аритмий является гипоперфузия (31). Такие же выводы сделаны по данным МРТ, продемонстрировавшим дефицит кровотока в субэндокардиальном слое миокарда (32).

Среди 14 пациентов с губчатостью левого желудочка, которые находились под наблюдением в детском госпитале г. Лондона в возрасте от 1 дня до 14 лет, у 9 отмечались признаки сердечной недостаточности, у 2 имели место аритмии и ни в одном случае не было тромбоэмболических осложнений. У 1 ребенка диагноз установлен при целенаправленном исследовании в связи с семейным синдромом внезапной смерти в младенческом возрасте и кардиомиопатии. Хромосомные аномалии отмечались у половины пациентов. Четыре пациента с тяжелой формой сердечной недостаточности были включены в список ожидания транплантации сердца, 2 из них произведена транплантация. Один из оперированных внезапно умер через 4 года после трансплантации в возрасте 15 лет от коронарной недостаточности. В течение 3 лет наблюдения других смертей не было. В лечении сердечной недостаточности и противоаритмической терапии нуждаются 90% пациентов.

В публикациях отсутствует достоверная информация об эффективности медикаментозного воздействия на течение заболевания. Описан единичный случай улучшения функциональных показателей левого желудочка после длительного (в течение 14 мес лечения 4-месячного младенца (33).

Большинство пациентов, если не все, со временем становятся претендентами на трансплантацию сердца (34, 35). Повышение осведомленности врачей даст ответ об истинной частоте данной патологии.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Некомпактность миокарда левого желудочка является редкой патологией, отличающейся значительной генетической гетерогенностью. Это заболевание может быть спорадическим или шестизвенным вариантом генетического наследования. Оно встречается среди лиц обоего пола. В клинической картине преобладают признаки нарушения функции желудочка, тяжелые нарушения сердечного ритма и системные эмболии. В некоторых случаях заболевание протекает стремительно, заканчиваясь смертью, если не произведена своевременная трансплантация сердца. Другой вариант характеризуется пролонгированным течением. Этиология изолированной губчатости миокарда неизвестна. Вследствие некомпактости миокарда целесообразно проводить антикоагулянтную терапию для профилактики тромбоза миокардиальных щелей и системных эмболий.

Литература

1. Jenni R, Goebel N, Tartini R et al. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly: Echocardiographic, angiographic, and pathologic anatomic findings. Cardiovasc Intervent Radiol 1986; 9:127–31.
2. Engberding R, Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography. Persistance of isolated myocardial sinusoids. Am J Cardiol 1984; 53:1733–4.
3. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. Circulation 1990; 82: 507–13.
4. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Jost CA, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. Heart 2001; 86: 666–71.
5. Jenni R, Rojas J, Oechslin E. Isolated noncompaction of the myocardium. N Engl J Med 1999; 340: 966–7.
6. Richardson P, McKenna W, Bristow M et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. Circulation 1996; 98:841–2.
7. Varnava AM. Isolated left ventricular non-compaction: a distinct cardiomyopathy? Heart 2001; 86(6): 599–600.
8. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAR Endocardial fibroelastosis and persistence of spongy myocardium. In: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984: 358–62.
9. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Spongy myocardium (defective myocardial development and vascularization) and other endomyocardial abnormalities. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 767–78.
10. Litovsky S, Choy M, Park J et al. Absent pulmonary valve with tricuspid atresia or severe tricuspid stenosis: report of three cases and review of the literature. Pediatr Dev Pathol 2000; 3: 353–66.
11. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. TV Engl J Med 2003; 348:1639–46.
12. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. N Engl J Med 2003; 348:1647–55.
13. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. Mayo Clin Proc 1997; 72:26–31.
14. Moore Kl. Cardiovascular system. In: The Developing Human: Clinically Oriented Embryology. Philadelphia: WB Saunders, 1982: 262–76.
15. Victor S, Nayak VM, Rajasingh R. Evolution of the ventricles. Tex Heart Inst J 1999; 26(3): 168–75; discussion 175–6.
16. Angelini A, Melacini P, Barbero F, Thiene G. Evolutionary persistence of spongy myocardium in humans. Circulation 1999; 99(18): 2475.
17. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. J Am Coll Cardiol 1999; 34: 233–40.
18. Finsterer J, Stollberger C, Feichtinger H. Non-compaction on echocardiography and autopsy. Acta Cardiol 2003; 58:165–8.
19. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 493–500.
20. Neudorf UE, Hussein A, Trowitzsch E, Schmaltz AA. Clinical features of isolated noncompaction of the myocardium in children. Cardiol Young 2001; 11: 439–42.
21. Corrado G, Santarone M, Miglierina E et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. A study in an adult male and literature review. Ital Heart J 2000; 1: 372–5.
22. Moore Kl. Cardiovascular system. In: The Developing Human: Clinically Oriented Embryology. Philadelphia: WB Saunders, 1982: 262–76.
23. Angelini A, Melacini P, Barbero F, Thiene G. Evolutionary persistence of spongy myocardium in humans. Circulation 1999; 99(18): 2475.
24. Kohl T, Villegas M, Silverman N. Isolated noncompaction of ventricular myocardium-detection during fetal life. Cardiol Young 1995; 5:187–9.
25. Winer N, Lefevre M, Nomballais MF et al. Persisting spongy myocardium. A case indicating the difficulty of antenatal diagnosis. Fetal Diagn Ther 1998; 13(4): 227–32.
26. Moura C, Hillion Y, Daikha-Dahmane F et al. Isolated con-compaction of the myocardium diagnosed in ttie fetus: two sporadic and two familial cases. Cardiol Young 2002; 12:278–83.

27. Hamamichi Y, Ichida F, Hashimoto I et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: ultrafast computed tomography and magnetic resonance imaging. Int J Card Imaging 2001; 17: 305–14.
28. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 493–500.
29. Reynen K, Bachmann K, Singer H. Spongy myocardium. Cardiology 1997; 88: 601–2.
30. Junga G, Kneifel S, Von Smekal A, Steinert H, Bauersfeld U. Myocardial ischaemia in children with isolated ventricular non-compaction. Eur Heart J 1999; 20: 910–16.
31. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcir-culatory dysfunction. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 450–4.
32. Soler R, Rodriguez E, Monserrat L, Alvarez N. MRI of subendocardial perfusion deficits in isolated left ventricular non-compaction. J Comput Assist Tomogr 2002; 26: 373–5.
33. Toyono M, Kondo C, Nakajima Y et al. Effects of carvedilol on left ventricular function, mass, and scintigraphic findings in isolated left ventricular non-compaction. Heart 2001; 86: E4.
34. Thiene G, Angelini A, Basso C, Calabrese F, Valente M. Novel heart diseases requiring transplantation. Adv Clin Pathol 1998; 2: 65–73.
35. Conraads V, Paelinck B, Vorlat A et al. Isolated non-compaction of the left ventricle: a rare indication for transplantation. J Heart Lung Transplant 2001; 20: 904–7.

Глава 70

ОПУХОЛИ СЕРДЦА

Опухолевое поражение сердца — малоизученная область клинической медицины, что объясняется редкостью данной патологии, чрезвычайно полиморфной клинической картиной и сложностью прижизненной диагностики. Именно поэтому в течение длительного времени опухоли сердца выявлялись преимущественно при вскрытиях или как случайная находка при торакальных и кардиохирургических вмешательствах. Однако по мере накопления клинического опыта и внедрения новых диагностических методов исследования появилась возможность рассматривать большую часть новообразований сердца, при условии их своевременного прижизненного распознавания, как потенциально излечимые заболевания.

Первое упоминание об опухоли сердца относится к 1559 г., когда Columbus (1) при вскрытии трупа обнаружил «опухолевидный внутриполостной полип в левом желудочке сердца» и описал свою находку в книге «De Anatomica» (1962). Позднее, в 1762 г., Morgagni описал секционный случай опухоли в правых камерах сердца, а в 1809 г. Von Burns дал первое точное описание опухоли левого предсердия (цит. по 2). Первые сообщения о прижизненной диагностике новообразований сердца стали появляться лишь с 30-х гг. XX столетия. Barnes (3) в 1934 г. впервые поставил клинический диагноз первичной саркомы сердца по данным ЭКГ с последующим гистологическим подтверждением на аутопсии.

Первоначально опухоли сердца трактовались исключительно как неизлечимая патология. Только в связи с развитием диагностики и лечения ВПС появился реальный шанс оказания помощи подобной категории пациентов. Результат лечения во многом зависит от ранней диагностики и соответствующей терапии. В 1954 г. впервые была успешно удалена опухоль сердца у взрослого пациента.

Большинство зарубежных и отечественных кардиохирургов подразделяют опухоли сердца на первичные доброкачественные и злокачественные новообразования и вторичные (метастатические) злокачественные опухоли (4—7).

По современным данным, частота выявления первичных новообразований сердца при патологоанатомических вскрытиях составляет 0,0017—0,014%, а в кардиохирургических клиниках — 0,8—1,9% из общего числа госпитализированных больных (7—14). Основанные на 22 больших сериях вскрытий данные Reynen и соавторов (15) показали, что первичные опухоли сердца встречаются в 200 случаях на 1 млн вскрытий. Аналогичные исследования Cina и соавторов (16) выявили 25 опухолей на 1 млн вскрытий (16).

Несколько чаще опухоли сердца отмечаются у детей. Simch на основании 20-летнего наблюдения за пациентами клиники установил, что частота распространения опухолей сердца составляет 0,08%. Nadas и Ellison сообщили о частоте заболеваемости, составляющей 0,027%, на основании секционных исследований 11 000 пациентов детского возраста.

Большинство первичных опухолей сердца у пациентов детского возраста являются доброкачественными и по частоте распространения располагаются в следующем порядке: рабдомиома, фиброма, миксома, тератома, ангиома и липома. Первичные опухоли сердца злокачественного происхождения встречаются значительно реже. Так, около 75% всех первичных новообразований сердца являются по своему гистологическому строению доброкачественными, а 25% относятся к первичным злокачественным неоплазмам (17—20).

Помимо первичных опухолей, сердце может служить местом локализации вторичных (метастатических) опухолей. Вторичные опухоли сердца встречаются в 13—40 раз чаще, чем первичные. Метастазирование в сердце или прорастание опухоли в миокард и перикард регистрируются, по различным данным, у 0,3—27% пациентов, умерших от злокачественных новообразований. Наиболее часто такое вторичное поражение наблюдается при раке легкого, пищевода, молочной или щитовидной железы, а также при меланомах, лимфомах, миеломах, лимфогранулематозе (10, 21–24).

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Первичные доброкачественные опухоли сердца

Опухоль из поперечнополосатой мышечной ткани — рабдомиома — стоит на первом месте по частоте встречаемости у детей, она может быть обнаружены даже у новорожденных (25). Еще в 1862 г. немецкий врач Recklinghausen опубликовал свое первое сообщение об анатомических особенностях опухолей сердца у новорожденных, выявленых на вскрытиях, и подтвердил, что рабдомиома сердца является самым частым первичным проявлением новообразований у детей в раннем возрасте. Дети до 3 лет составляют 2/3 всех пациентов с рабдомиомой. Имеется сообщение об обнаружении опухоли при проведении ультрасонографии плода на 22-й неделе беременности. Реже опухоль данной этиологии встречается у взрослых.

Рабдомиомы обычно имеют вид множественных узлов различной величины с внутримиоперикардиальным ростом. Они могут локализовываться во всех отделах сердца, исключение составляет лишь клапанный аппарат. Множественные рабдомиомы обычно поражают межжелудочковую перегородку и свободную стенку желудочков сердца. Рабдомиомы нередко располагаются в толще миокарда желудочков, при этом глубоко в него проникая, не имеют капсулы, что очень затрудняет резекцию этих новообразований при операциях. Иногда в процесс вовлекаются и стенки предсердий, а также папиллярные мышцы, реже узелки новообразования диффузно распространяются по всему миокарду (26). Однако рабдомиомы могут носить солитарный характер, и тогда они чаще локализуются в области верхушки сердца. Субэпикардиальная или субэндокардиальная локализация опухоли наблюдается соответственно в 16,7 и 33,3% случаев, а в 50% случаев отмечается ее внутриполостной рост, при котором опухоль занимает 25–80% объема пораженных камер сердца (22).

Морфологически рабдомиомы представляют собой узловые образования белесоватого или коричневатого цвета, которые могут составлять несколько миллиметров в диаметре или достигать значительного размера — величиной с сердце и более. Они имеют плотную консистенцию, волокнистый вид на разрезе, четко отграничены от окружающего миокарда (27).

Гистологическое строение этих опухолей, не имеющих капсулы, но отграниченных от окружающих тканей, полиморфно. Они состоят из больших (диаметром до 80 мкм) вакуолизированных клеток, богатых гликогеном. Для рабдомиомы типичны клетки с центрально расположенным округлым ядром и длинными отростками, содержащими миофибриллы. Эти клетки в зарубежной литературе называют «паукообразными». Однако подобная гистологическая картина встречается редко. Чаще выявляются смещения ядра к периферии клетки и поперечная исчерченность цитоплазмы. Другим характерным диагностическим признаком являются поперечные мышечные волокна, обнаруживаемые при макроскопии опухоли на разрезе.

Длительное время дискутировался вопрос о том, является ли данная патология опухолью. Некоторые исследователи утверждали, что она возникает вследствие гипертрофии волокон Пуркинье во внутриутробном периоде. Ранее предполагалось, что эта патология является вариантом липоидоза миокарда, однако было установлено, что опухоль содержит другие мукополисахариды, нежели образования, обнаруживаемые при болезни Gierke. На основании гистологического исследования установлено, что данная опухоль имеет смешанный характер и является типом гамартомы, а не истинным новообразованием. Кроме этого, неоднократно описывались случаи самопроизвольной регрессии опухоли. На основании эхокардиографического исследования установлено, что у 40% пациентов по мере их роста отмечается постепенное уменьшение размеров опухоли.

Необходимо подчеркнуть, что у 30–68,8% больных с рабдомиомами сердца имеется туберозный склероз (28). Эта патология с аутосомно-доминантным типом наследования известна также как болезнь Бурневилля–Прингла. Клинические проявления последней — эпилепсия, нарушения умственного развития, образование аденом в сальных железах, гамартом во внутренних органах. Появление гамартом может существенно осложнить диагностику рабдомиом сердца, причем отсутствие психоневрологической симптоматики туберозного склероза не исключает как наличия указанного заболевания, так и возможности его последующего развития (29, 30).

Прогноз при рабдомиомах сердца неудовлетворительный. Из общего числа к 1-му и 5-му годам жизни умирают соответственно 60–70% и 80–92% пациентов, а периода полового созревания достигают всего 2,8% детей. Наиболее частой причиной смерти, наступающей, как правило, внезапно, является окклюзия клапанных отверстий или фибрилляция желудочков сердца.

Миксома сердца — наиболее часто встречающаяся доброкачественная внутриполостная опухоль. На нее приходится от 24 до 50% всех первичных новообразований сердца, выявляемых при патологоанатомическом исследовании, тогда как в клинической практике частота ее регистрации достигает 83—96%. Эта опухоль может быть обнаружена в любом возрасте, но чаще всего она встречается у больных в возрасте от 30 до 60 лет. Однако опубликованы сведения о диагностике миксомы сердца у детей раннего возраста и новорожденных (31). Следует отметить возможность семейного характера заболевания, имеющего аутосомно-доминантный тип наследования (32, 33).

В 75% случаев миксома располагается в левом, в 20% — в правом предсердии, а в остальных наблюдениях — в желудочках сердца (34). Имеются сообщения об опухолевом поражении клапанного аппарата сердца и множественных миксомах, располагающихся преимущественно в предсердии, а в отдельных случаях поражающих все камеры сердца (35, 36). Макроскопически миксомы сердца напоминают полип или виноградную гроздь, имеют желеобразную, мягко- или плотноэластическую консистенцию, серовато-белого или коричневато-красного цвета. Их размер и масса варьируют в пределах от 1 до 15 см в диаметре. Опухоли имеют короткую ножку, фиксированную на узком или широком основании (0,5—2 см) к межпредсердной перегородке преимущественно в области овальной ямки, экстрасептальная фиксация наблюдается в 10—25% случаев (37).

При гистологическом исследовании обнаруживаются немногочисленные, преимущественно округлые или полигональные клетки с базофильной вакуолизированной цитоплазмой и небольшими, умеренно гиперхромными ядрами. В опухолевой ткани встречаются также щелевидные полости, выстланные, как и поверхность миксом, эндотелиоподобными клетками, множественные кровоизлияния и/или очаги некроза, а в 10% случаев — участки кальцификации и оссификации (38).

В литературе приводятся также сообщения о так называемых миксомах, входящих в состав миксомокомплекса («миксомная болезнь», «миксомный синдром»). По данным Carney и соавторов (33), а также Vidaillet (39), миксомы сердца могут сочетаться с пятнистой пигментацией кожи, нарушениями функции эндокринных органов и экстракардиальными новообразованиями, способствуя формированию в 5—7% их общего количества, а среди больных детского возраста — в 23% случаев совершенно особой мультиорганной патологии, имеющей важное клинико-диагностическое, хирургическое и прогностическое значение.

У 50% больных данной группы регистрируются множественные миксомы в различных камерах сердца. У 30% из них миксомы имеют экстрасептальное происхождение, у 17—21% больных они склонны к рецедивированию после удаления, у 25% пациентов заболевание носит семейный характер.

Пигментные изменения кожи в виде лентиго, невусов или веснушек с необычной локализацией в периорбитальной или периоральной зоне, на красной кайме губ, на границе кожной и конъюнктивальной поверхности век выявляются у 68% пациентов.

Третий составной элемент миксомного синдрома представлен новообразованиями кожи, волосяных фолликулов, подкожной клетчатки и внутренних органов (57%). Гистологически выявляются миксомы, папилломы, трихоэпителиомы, фолликулярные кератомы, фиброаденомы, нейрофибромы и лейомиомы с наиболее частой локализацией в области голосовых складок, молочных желез, лица, конечностей и туловища, наружных половых органов, ягодиц, матки. В 30% случаев обнаруживаются опухоли эндокринных органов гипофиза, надпочечников, яичек, яичников и щитовидной железы. Изложенные данные свидетельствуют о том, что при подозрении на миксому сердца необходимо исключить возможность миксомного синдрома.

В тоже время существуют так называемые семейные миксомы — чрезвычайно редкое заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования (40, 41). Клинические проявления и характер течения этого заболевания имеют особенности, отличающие его от спорадического заболевания.

Опухоль из соединительной ткани — фиброма — является вторым по частоте новообразованием, диагностируемым у детей. Она составляет, по мнению ряда авторов, около 5% всех первичных опухолей сердца и в 85% случаев наблюдается у детей в возрасте до 10 лет. Фибромы (фибромиомы) — опухоли соединительной ткани доброкачественной природы, представляющие собой плотные солитарные образования. Они имеют четкие границы, плотную консистенцию, обычно овоидную форму с гладкой блестящей поверхностью, без капсулы, беловато-желтого цвета; чрезвычайно сходны с фибромой матки. Эти неоплазмы чаще всего характеризуются инфильтративным ростом или (редко) располагаются на ножке или широком основании, в основном в области стенки желудочка или предсердия, как правило, в правых отделах сердца, реже в области межжелудочковой перегородки.

Обычно фиброма бывает небольших размеров — 3–8 см в диаметре, иногда с признаками кальцификации. Гистологически опухоль является доброкачественной и состоит из зрелых фибробластов, с включениями мышечных волокон миокарда и коллагеновых волокон. Отсутствуют сообщения об озлокачествлении данной опухоли при ее расположении в миокарде.

Фибромы сердца отличаются медленным ростом. Клиническая картина заболевания и его прогноз зависят от величины и расположения опухоли. Основная особенность фибром состоит в том, что они могут быть причиной неконтролируемой застойной сердечной недостаточности и часто, вовлекая в патологический процесс проводящую систему сердца, могут приводить к нарушениям ритма и проводимости. Это значительно увеличивает риск внезапной смерти, особенно (в 80% случаев) при расположении фибромы в межжелудочковой перегородке (22).

Опухоль из жировой ткани — липома — крайне редкая доброкачественная опухоль сердца у детей, состоящая из жировой ткани, с хорошо развитой капсулой. Макроскопически опухоль представляет собой расположенные субэндокардиально мягкие узелки желтого цвета, выступающие в просвет предсердий или желудочков. В 50% случаев липомы, исходя из субэндокардиального слоя, имеют внутриполостной характер роста, остальные располагаются внутримиокардиально или эпикардиально. Наиболее часто липома представляет собой солитарное образование, которое может локализоваться в различных отделах сердца, преимущественно в левом желудочке или правом предсердии. Интрамиокардиальные липомы лишены оболочки, и опухоль может иметь включения в виде миокардиальных волокон. Наибольших размеров достигают липомы, располагающиеся на наружной поверхности сердца.

Микроскопически липомы сердца идентичны подобным новообразованиям мягких тканей. Они состоят из зрелых жировых клеток, находящихся в различном соотношении с фиброзной и миксоидной тканями, кровеносными сосудами; иногда в ткани опухоли определяются эмбриональные жировые клетки (22). При внутримышечном росте в липомах можно выявить различное количество миокардиальных клеток, что осложняет морфологическую диагностику. Гистологически липома является доброкачественной опухолью, которая зачастую подвергается дегенерации с последующей кальцификацией. Опухоль имеет тенденцию к прогрессирующему увеличению.

Особо следует отметить так называемую липоматозную гипертрофию межпредсердной перегородки, которая является скорее гиперплазией первичной жировой ткани, чем истинной неоплазмой.

Обычно липомы сердца протекают на начальном этапе бессимптомно, однако 25% больных умирают внезапно, что связано с различными нарушениями ритма сердечной деятельности.

Сосудистая опухоль — ангиома — встречается у детей крайне редко. Опухоль может иметь внутриполостной, внутримышечный и эпикардиальный характер роста, с одинаковой частотой может располагаться в любой полости сердца или на его наружной поверхности, при этом в полости перикарда обнаруживается выпот, аналогично ксантогранулеме.

Макроскопически опухоль имеет вид виноградной грозди или полиповидного разрастания небольшой величины, красного или сине-багрового цвета, губчатого строения на разрезе. Опухоли большого размера встречаются редко, отличаются инфильтративным ростом и значительным изменением конфигурации сердца. В морфологическом отношении гемангиомы сердца идентичны таким же опухолям других органов и тканей (27, 42).

Прогноз при гемангиомах сердца не изучен. Известно, что в 50% случаев они обнаруживаются случайно при вскрытии (22). Клиническая картина заболевания и его прогноз зависят от локализации опухоли и ее размера. Поражая участи проводящей системы сердца, опухоль может вызывать нарушения ритма вплоть до развития полной AV-блокады, которые являются основными клиническими симптомами заболевания.

Тератома — чрезвычайно редкое новообразование сердца. Имеется только несколько сообщений о внутрисердечной локализации тератомы. Чаще всего источником происхождения опухоли является эндотелий левого желудочка в области AV-узла и кольца трехстворчатого клапана, однако она может располагаться и в других полостях сердца. В 1978 г. Bloor описал внутриперикардиальные тератомы у детей первых месяцев жизни. Опухоль представляет собой плотное образование с хорошо сформированной оболочкой, имеет дольчатое строение с кистообразными включениями. Выступая в просвет полости желудочка, новообразование может вызвать его значительное сужение. Обычно тератома сопровождается выпотом в полость перикарда. Гистологически тератома состоит из клеток, происходящих из трех зародышевых листков. Опухоль может содержать участки нервной ткани, гладкой и поперечнополосатой мышечной ткани, костной, хрящевой и железистой ткани (щитовидной и поджелудочной желез).

Папиллярная фиброэластома, или папиллома клапанов (папиллярная фиброэластома) сердца, не относится к истинным новообразованиям. Считается, что данное образование возникает вследствие избыточной пролиферации отростков Ламбла, которые имеются в норме на полулунных и атриовентрикулярных клапанах. Макроскопически папиллярная фиброэластома представляет собой, как правило, небольшую опухоль диаметром 0,5–1 см, белесоватого цвета, мягко- или плотноэластической консистенции, напоминающую сосочковые разрастания эндокарда (43, 44). Однако имеются сообщения о более крупных вариантах опухоли (45). Гистологически она состоит из плотной соединительной ткани, являющейся как бы продолжением эндокарда. Естественный прогноз при папиллярной фиброэластоме может быть различным. Локализуясь на клапанном аппарате, опухоль может нарушать его функцию, вызывая сужение просвета клапана или его недостаточность (46, 47, 48). Кроме того, значительная подвижность внутрисердечной опухоли создает условия для высокой вероятности ее фрагментации с последующей эмболией артериальных сосудов, о чем свидетельствуют наблюдения, в которых она служит непосредственной причиной клапанной дисфункции, эмболического синдрома или внезапной смерти (35, 49, 50, 51). В преобладающем же большинстве случаев папиллярная фиброэластома развивается бессимптомно и обнаруживается случайно при вскрытии или кардиохирургических вмешательствах (52).

Доброкачественная мезенхимальная опухоль — мезенхимома — редко диагностируемая опухоль как в связи с низкой частотой ее возникновения, так и вследствие крайне сложной гистологической идентификации. Непременным условием, подтверждающим диагноз, является содержание в опухоли по крайней мере двух видов мезенхимальной ткани (помимо соединительной), например: гладкомышечной ткани (лейомиома), элементов нервных оболочек (невринома), поперечнополосатой мышечной ткани (рабдомиома) и соединительнотканной стромы с фибробластами. Присутствие в составе мезенхимомы клеток, характерных для рабдомиомы, заставляет предположить наличие сопутствующего рассеянного туберозного склероза нервной системы (болезни Bourneville). Однако вероятность подобного поражения нервной системы при этой опухоли значительно ниже вероятности ее поражения в случае «чистой» рабдомиомы. Мезенхимома имеет твердую плотную структуру. Она может перекрывать просвет клапана с соответствующей симптоматикой. Внешний вид и клиническая картина опухоли напоминают таковые фибромы.

Первичные злокачественные опухоли сердца

Первичные злокачественные опухоли сердца составляют, по данным патологоанатомических исследований, 25% их общего числа, тогда как частота их выявления в клинических условиях колеблется от 2 до 17% (53). Более 75% этих новообразований представлены саркомами, которые могут исходить из любого клеточного элемента сердца, что и предопределяет разнообразие их морфологической картины и сложность гистологической идентификации. Чаще всего встречаются ангиосаркомы, рабдомиосаркомы, фибросаркомы, которые в совокупности составляют около 70% всех первичных злокачественных неоплазм сердца. В литературе описаны и другие случаи редких видов сарком сердца: нейросаркомы, лимфосаркомы, гемангиоэндотелиосаркомы, лейомиосаркомы, мезотелиосаркомы, миксосаркомы, липосаркомы, остеосаркомы, хондросаркомы и многие другие. Поражаются различные отделы сердца. Эти опухоли отличаются быстрым инвазивным ростом, приводящим к прорастанию всех слоев сердца и близлежащих органов, а также быстрым и обширным метастазированием в другие органы.

Первичные саркомы сердца могут располагаться эпикардиально, не проникая в полости сердца, а также эндокардиально и интрамурально, поражая при этом миокард. Как уже отмечалось выше, саркомы преимущественно исходят из правых отделов сердца, в основном из стенок правого предсердия, реже локализуются в желудочках. Злокачественные новообразования могут вызывать окклюзию клапанных отверстий и выводных отделов желудочков сердца, сдавливать или прорастать коронарные сосуды, крупные артерии и вены.

Ангиосаркома сердца — наиболее часто встречающаяся злокачественная опухоль сосудистого происхождения, составляющая 2,1–7,3% всех его новообразований. Гистологически эта опухоль представляет собой разновидность злокачественной гемангиоэндотелиомы и гемангиоперицитомы. Схожесть их течения и прогноза послужила основанием для использования в клинической практике собирательного термина «ангиосаркома».

Макроскопически ангиосаркомы представляют собой плотные образования, инфильтрующие окружающие ткани, с очагами некроза и кровоизлияний на разрезе (54). Микроскопически эти опухоли имеют полиморфное строение. Они образованы веретенообразными или округлыми клетками, формирующими беспорядочно расположенные тяжи. Характерно, что в опухолевой ткани возникают сосудистые полости и каналы различного размера и конфигурации, анастомозирующие между собой и заполненные кровью.

Прогноз при ангиосаркомах сердца плохой. Большинство больных умирают в сроки 2–12 мес после появления симптомов заболевания.

Рабдомиосаркома сердца, так же как ангиосаркома, относится к числу часто встречающихся злокачественных опухолей. Наблюдается в любом возрасте.

Макроскопически опухоль представляет собой узловое образование в толще миокарда, с блестящей белесоватой поверхностью, белого или розоватого цвета, мягкой консистенции. На разрезе ткань пёстрая, с участками типа рыбьего мяса, преобладают кровоизлияния и некрозы. Микроскопически опухоль имеет пучковое строение и выраженный полиморфизм; опухолевые клетки этого новообразования напоминают мышечные клетки на разных стадиях развития. В зависимости от этапа эмбриогенеза различают следующие виды рабдомиосарком: эмбриональная, альвеолярная, плеоморфная и смешанная. Часто рабдомиосаркома состоит в равной мере из одинакового количества округлых, овальных и веретенообразных клеток. Эти новообразования обладают выраженным внутриполостным ростом, с быстрым развитием обтураций и врастанием в сердечные клапаны (55).

Прогноз при рабдомиосаркомах сердца плохой. Преобладающее большинство больных умирают в течение года с момента установления диагноза.

Лейомиосаркома сердца — злокачественная опухоль мышечной ткани. Макроскопически опухоль представляет собой образование мягкой консистенции, серовато-желтого цвета, с капсулой и блестящей поверхностью; неоплазма обладает внутримиокардиальным ростом, часты инвазии в легкие и другие соседние органы. Встречается в большинстве случаев в предсердиях, часто бывает билатеральной. Микроскопически опухоль полиморфна, в строме выявляются гигантские клетки веретенообразной формы, образующие пучковые мышечные структуры.

Фибросаркома сердца — злокачественная опухоль волокнистой соединительной ткани, составляющая 1,9–2,6% всех его первичных новообразований (56). Она встречается у больных обоего пола в любом возрасте. В патологический процесс одинаково часто вовлекаются правые и левые отделы сердца, причем в 64,2% случаев наблюдается множественный характер поражения. В половине наблюдений эти опухоли характеризуются выраженным внутриполостным ростом, приводят к частичной окклюзии и инвазии клапанного аппарата, наиболее часто — митрального клапана. Инвазия перикарда и отдаленные метастазы выявляются в 35,7% случаев при диагностике заболевания.

Макроскопически эта неоплазма представляет собой серовато-белое образование, плотной консистенции, с преобладающим инфильтративным ростом. Микроскопически состоит из фибробластоподобных клеток и коллагеновых волокон, представляющих клеточно-волокнистые тяжи, с обилием неправильных митозов и участков миксоматоза.

Прогноз при фибросаркомах сердца плохой. Все больные умирают в течение 2 лет после появления симптомов заболевания (22).

Липосаркома сердца — злокачественная опухоль из соединительной ткани и ее производных; по своему строению напоминает жировую ткань эмбриона с выраженным полиморфизмом. Макроскопически эта опухоль представляет конгломерат узлов плотной консистенции, бело-желтого цвета, на разрезе видны участки кровоизлияний и некроза. Микроскопически выявляются звездчатые и веретенообразные клетки, липоциты, жировые вакуоли и зрелые жировые клетки. Липосаркомы в равной мере поражают как правые, так и левые отделы сердца, с возможным развитием внутримиокардиального роста.

Прогноз при липосаркомах сердца, как и при перечисленных формах сарком, плохой, но все же липосаркома отличается относительно медленным ростом и редким метастазированием.

К первичным злокачественным новообразованиям сердца относятся также остеосаркома, хондросаркома, нейрогенная саркома, лимфосаркома, злокачественная тератома. Перечисленные опухоли встречаются редко, но сообщения, имеющиеся в мировой литературе по указанной патологии, свидетельствуют об их чрезвычайно неблагоприятном прогнозе; все больные умирают в течение 1 года–2 лет после появления первых симптомов заболевания.

Метастатические опухоли сердца

Метастатические опухоли сердца у детей — явление крайне редкое. В основном это опухоли мышечного происхождения, расположенные в правом желудочке и на трехстворчатом клапане. Внутрисердечная опухоль на ножке в виде опухоли Вильямса (нефробластома) может заполнять просвет правого предсердия и желудочка, вызывая выраженное нарушение гемодинамики, не поражая при этом сам миокард.

У взрослых пациентов метастатические опухоли встречаются в 40 раз чаще, чем первичные опухоли сердца. Вторичные опухоли сердца встречаются в 13–40 раз чаще, чем первичные (17). Метастазирование в сердце или прорастание опухоли в миокард и перикард регистрируется, по различным данным, у 0,3–27% пациентов, умерших от злокачественных новообразований. Наиболее часто такое вторичное поражение наблюдается при раке легкого, пищевода, молочной или щитовидной железы, а также при меланомах, лимфомах, миеломах, лимфогрануломатозе (23). Метастазы в сердце могут быть узловатыми или разлитыми, могут располагаться эндокардиально или эндоперикардиально, а иногда одновременно поражать обе структуры (сердце и перикард). Чаще всего поражение эндокарда приводит к образованию пристеночного тромба, а поражение перикарда вызывает его воспаление с геморрагическим экссудатом, приводящим к тампонаде сердца и нарушению гемодинамики.

КЛИНИКА

Именно особенности локализации опухолей сердца определяют проблемы диагностики и дифференциальной диагностики этого заболевания. Распознавание первичных опухолей сердца чрезвычайно затруднено в связи с отсутствием патогномоничных признаков и возможностью бессимптомного течения болезни (57). Клинические проявления опухолей сердца достаточно неоднородны и зависят не только от гистологического строения неоплазмы, но в основном от характера их роста, размера, локализации, степени внутрисердечной обструкции или деформации проводящей системы. Изолированные небольшие по размерам опухоли, расположенные в одном из желудочков, могут протекать бессимптомно, в то время как обширное новообразование с поражением миокарда приводит к выраженной сердечной недостаточности, являющейся причиной летального исхода. Опухоли больших размеров, выступающие в полости сердца, могут вызывать нарушение притока или оттока крови в полости сердца (58). Локализуясь в различных камерах сердца, опухоли чаще всего симулируют клиническую картину стеноза того или иного клапанного отверстия. У ребенка сужение просвета трехстворчатого клапана опухолью вызывает цианоз, обусловленный изменением тока крови через открытое овальное окно. Стеноз митрального клапана или его недостаточность могут быть вызваны рабдомиомой. Значительное гемодинамическое сужение выводного тракта правого или левого желудочка может быть обусловлено рабдомиомой, фибромой и тератомой. Опухоли больших размеров могут значительно снижать объем левого желудочка, без изменения его приточного или выводного тракта, вызывая при этом нарушение сократительной функции миокарда и левожелудочковую недостаточность (26, 59).

Еще одним из симптомов опухолевого процесса является нарушение ритма сердца в результате поражения его проводящей системы. Описаны случаи развития полной AV-блокады, суправентрикулярной и вентрикулярной тахикардии, синдрома тахи-брадикардии, а также синдрома внезапной смерти (скорее всего, обусловленного мерцательной аритмией) (60).

В отдельную группу выделяют симптомы, вызванные развитием миксомы. Диапазон клинических проявлений миксом обусловлен нарушением притока или оттока крови из пораженной камеры сердца, эмболическим синдромом, а также общей реакцией организма на неоплазму.

К основным проявлениям данной опухоли относятся симптомы стеноза митрального клапана и тромбоза сосудов большого круга кровообращения, вызванные отрывом частичек опухоли (61, 62). Наиболее часто наблюдаются симптомы стеноза митрального клапана с развитием легочной гипертензии и выраженной сердечной недостаточности. Реже наблюдается недостаточность митрального клапана, обусловленная пролабированием опухоли или ее прорастанием, с поражением клапанного кольца либо створок клапана. Характерными признаками миксомы являются рецидивирующие приступы потери сознания в результате блокирования опухолью отверстия митрального клапана либо, при более редкой правопредсердной локализации, блокирования опухолью отверстия трехстворчатого клапана. Тромбозы легочных или системных сосудов, связанные с отрывом фрагментов опухоли, наблюдаются более чем у 50% детей с миксомой сердца (63). Разнообразные паранеопластические проявления (анемия, лихорадка, артралгия, миалгия, увеличение СОЭ, гипергаммаглобулинемия, синдром Рейно и др.), описанные при злокачественных опухолях, также могут наблюдаться при миксомах сердца, нередко маскируя сердечную симптоматику (64).

ДИАГНОСТИКА

Клиническая диагностика опухолей сердца у детей чрезвычайно трудна в связи с отсутствием патогномоничных признаков заболевания и невозможностью ребенка объективно оценить свое состояние. Настороженность в отношении развития опухолевого процесса сердца у ребенка должна присутствовать при наличии сердечных шумов неясной этиологии с развитием застойной сердечной недостаточности, нарушениями ритма — от AV-блокады разной степени до не поддающихся медикаментозному лечению приступов тахикардии, сопровождающихся лихорадкой, анемией и беспричинной потерей массы тела. Заподозрить наличие опухолевого процесса в сердце возможно при сочетании заболевания сердца и эмболии периферических артерий. Основными диагностическими методами исследования являются расширенный биохимический анализ крови (маркеры опухолевого процесса) и кардиологическое исследование, позволяющее визуализировать функцию сердца.

Клиническая картина злокачественного процесса характеризуется неожиданным появлением определенных симптомов с быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью и увеличением размеров сердца, гемоперикардом, болями в грудной клетке, аритмиями и внезапной смертью.

При злокачественных новообразованиях небольших размеров механический фактор обструкции атриовентрикулярных отверстий и выводных трактов желудочков отсутствует, а недостаточность кровообращения чаще обусловлена интоксикацией организма ребенка. Декомпенсация кровообращения может быть обусловлена частичным замещением контрактильного миокарда опухолевой тканью или хронической тампонадой. В этих случаях с уверенностью можно говорить о злокачественном росте, особенно если при пункции полости перикарда получено геморрагическое содержимое и определяется наличие атипичных клеток в пунктате. По данным ряда авторов, гемоперикард наблюдается в 40–50% всех случаев злокачественных неоплазм сердца (27).

Изменения на ЭКГ могут быть неспецифическими либо совсем отсутствовать. При внутриполостных опухолях регистрируются гипертрофия левых или правых отделов сердца, что зависит от локализации и размеров новообразования, предопределяющих гемодинамические нарушения, а также суправентрикулярные или желудочковые нарушения ритма. У больных с внутримышечными опухолями сердца описывают укорочение интервала *P–R*, отстроченную реполяризацию правого желудочка, блокаду правого или левого пучка Гиса, полную AV-блокаду. Также могут наблюдаться рецидивирующие приступы мерцательной аритмии. Кроме того, при злокачественных новообразованиях возможна регистрация низкого вольтажа комплексов *QRS* и неспецифические изменения сегмента *ST* и зубца *T*. При подозрении на рецидив рабдомиомы после ее радикального удаления хирургическим путем даже при локализации опухоли вне сердца и полости грудной клетки помимо обзорной рентгенограммы показано рутинное ЭКГ-исследование.

Рентгенологическое исследование больных с первичными опухолями сердца позволяет выявить многообразные признаки, присущие этому заболеванию. Однако они также не патогномоничны, так как в большинстве случаев отражают только гемодинамические изменения, наступающие, как правило, при новообразованиях больших размеров, а при злокачественных формах могут дополняться признаками изолированного экссудативного перикардита. Несимметричное увеличение тени сердца может определяться при локализации опухоли в области переднебоковой стенки левого желудочка. Выявление на рентгенограмме изолированного образования, выходящего за пределы границ сердца, также может свидетельствовать в пользу опухолевого процесса эпикардиально-перикардиальной локализации. Спорадически может отмечаться кальцификация опухоли (чаще всего при рабдомиоме и липоме). Пристального внимания заслуживает неодинаковая выраженность застойных явлений в легких, которая в сочетании с соответствующей клинической симптоматикой может способствовать косвенному обнаружению внутриполостных новообразований сердца. В то же время деформация контуров сердца с уменьшением амплитуды зубцов на рентгенокимограммах в сочетании с «застывшими» очаговыми инфарктоподобными изменениями на ЭКГ при отсутствии ишемической болезни сердца в анамнезе может свидетельствовать о наличии внутримышечной опухоли в сердце.

Эхокардиография является высокоэффективным неинвазивным методом исследования при опухолях сердца у детей (65). Она позволяет уже в поликлиническом подразделении поставить правильный диагноз и выработать оптимальную хирургическую тактику. Современное развитие эхокардиографии позволяет установить точные размеры опухоли, ее локализацию, подвижность и связь с другими анатомическими структурами сердца (66). Наблюдения показывают, что при внутриполостной локализации сердечных новообразований разрешающая способность этого метода исследования с применением В-режима приближается к 100%. ЭхоКГ позволяет установить детали анатомического строения опухоли и определить возможные нарушения внутрисердечной гемодинамики. Обладая высокой разрешающей способностью, этот метод достаточно точно определяет локализацию, размеры, инвазивный характер роста новообразования при таких опухолях, как рабдомиомы и фибромы сердца, а также функциональное состояние клапанного аппарата и сократительную способность миокарда (67). При ЭхоКГ с успехом выявляются такие важные отличительные особенности злокачественных новообразований, как малоподвижность опухоли, тесная взаимосвязь с сердечными структурами, отсутствие ножки опухоли, атипичное расположение и др. Используемая все чаще ЭхоКГ плода позволяет проводить раннюю диагностику новообразования во внутриутробном периоде (68, 69).

Компьютерная томография и МРТ показаны в случае распространения опухолевого процесса на структуры средостения. Анализ данных этих методов исследования позволяет определить место фиксации опухоли, провести дифференциальный диагноз между новообразованиями из жировой или солидной ткани, кистами, а при распространении патологического процесса на близлежащие органы и ткани сделать заключение о злокачественности процесса (70).

Ангиографическое исследование позволяет зарегистрировать особенности гемодинамических нарушений, обусловленные препятствием на путях притока и/или оттока крови из пораженных камер сердца, определить локализацию опухоли, ее размер и подвижность, распространение на коронарные сосуды. Это особенно важно при принятии решения об оперативном лечении, а также определении техники операции. Селективная коронарография дополняет эту информацию за счет выявления сосудистой сети новообразования, а эндомиокардиальная биопсия, проводимая при подозрении на злокачественный характер заболевания, подтверждает или отвергает этот диагноз. Однако проведение исследования при внутриполостных новообразованиях сопряжено с опасностью их фрагментации и последующей опухолевой эмболии, поэтому в настоящее время большинство клиницистов воздерживаются от зондирования камер сердца и перечисленного комплекса диагностических манипуляций, отдавая предпочтение неинвазивным методам исследования — ЭхоКГ, КТ и МРТ.

ЛЕЧЕНИЕ И ЕГО РЕЗУЛЬТАТЫ

В настоящее время не вызывает сомнения тот факт, что радикальное хирургическое лечение при эндо- и миокардиальных опухолях возможно только под непосредственным контролем зрения.

Оперативное лечение, направленное на обширную резекцию опухоли в условиях искусственного кровообращения, является методом выбора при доброкачественных опухолях сердца, вызывающих значительное нарушение гемодинамики. Вероятность окклюзии клапанных отверстий и возможность фрагментации опухолей с возникновением эмболических осложнений свидетельствуют об экстренности оперативного вмешательства. Удаление новообразований сердца может сопровождаться значительной травмой структур сердца. Для замещения резецированных участков используют заплаты из аутоперикарда, гомографт или синтетический материал (Gore-Tex). Послеоперационное ведение больных не отличается от типичного для кардиохирургических операций, за исключением продленной инфузии катехоламинов для поддержания гемодинамики на должном уровне. В послеоперационном периоде доброкачественные опухоли не требуют проведения химио- и рентгенотерапии.

Обширное поражение миокарда в случае далеко зашедшего процесса при фиброме, липоме или рабдомиоме не позволяет провести радикальную резекцию опухоли (71). Более того, радикальное удаление этих новообразований сердца в большинстве случаев является неоправданной и даже калечащей операцией. В связи с этим хирургические вмешательства при интрамуральных опухолях должны выполняться исключительно при их симптоматических формах, иметь паллиативный характер и ограничиваться удалением только той части новообразования, которая приводит к стенозированию или окклюзии приточного или выводного отделов пораженных камер сердца. Теоретической предпосылкой к выполнению подобных операций при рабдомиоме служит морфологический характер опухоли, которая представляет собой доброкачественное новообразование, отличающееся незначительным потенциальным ростом, а в некоторых наблюдениях — медленной спонтанной регрессией, наступающей с возрастом. В отдельных случаях выбор хирургического вмешательства следует проводить между частичной резекцией опухоли и пересадкой сердца (72). В исключительных случаях, при труднодоступном расположении опухоли, показана аутотрансплантация сердца после резекции опухоли (73).

Хирургическая резекция миксомы должна обязательно сопровождаться дополнительной резекцией фрагмента миокарда в области ножки опухоли; чаще всего это участок межпредсердной перегородки (74, 75). Считается, что замещение резецируемого участка заплатой из аутоперикарда или проведение электрокоагуляции экстрасептального участка, являющегося основанием ножки опухоли, препятствует ее рецидиву (76). Но несмотря на проведение подобных мероприятий, данная опухоль довольно часто рецидивирует. Одним из важных принципов успешного удаления миксом является комплекс мероприятий, направленных на профилактику фрагментации опухоли и последующей эмболии (77). Для этого все манипуляции, связанные с подключением аппарата искусственного кровообращения, должны быть максимально щадящими. Если канюляция полых вен при опухолях левых отделов сердца не представляет особых трудностей, то при опухолях правого предсердия может возникнуть необходимость ретроградной канюляции нижней полой вены через общую бедренную вену, а верхней полой вены непосредственно через ее устье. Кроме того, хирурги стремятся удалять новообразование без его фрагментации, а после окончания данного этапа операции обязательны ревизия и промывание всех полостей сердца. Соблюдение этих принципов позволяет полностью избежать опухолевой эмболии. Необходимо точно определить степень поражения AV-клапанов, особенно митрального клапана, который может разрушаться вследствие механического воздействия опухоли. В этом случае необходима пластика клапана либо, при значительном повреждении структуры створки, его протезирование. Во время операции показана рутинная ревизия всех полостей сердца в целях выявления дополнительных очагов поражения. При этой операции крайне полезным является проведение интраоперационной чреспищеводной эхокардиографии для установления радикальности резекции опухоли, а также функции AV-клапанов.

Злокачественные опухоли сердца, учитывая их быстрый рост, системное метастазирование и отсутствие удовлетворительного результата независимо от проводимой терапии, характеризуются плохим прогнозом. До настоящего времени не разработан общепринятый алгоритм терапии, в том числе и в отношении хирургического вмешательства. У данной категории больных выполняют паллиативные кардиохирургические вмешательства, направленные на снижение интенсивности проявления процесса и повышение качества жизни пациента. Операции по удалению злокачественной опухоли сердца технически крайне сложны и сопряжены с высоким риском. Основной опасностью является обнаружение распада опухоли, захватывающей все органы средостения, с развитием не поддающихся остановке кровотечений. В связи с этим может возникнуть необходимость подключения аппарата искусственного кровообращения доступом через бедренные сосуды, а также полная остановка кровообращения на фоне глубокой гипотермии.

Радикальное удаление опухоли в пределах здоровых тканей сопряжено с массивной резекцией стенок сердца, травмой коронарных сосудов, последующим их замещением синтетическим или биологическим материалом, протезированием клапанов, аортокоронарным шунтированием и при необходимости имплантацией кардиостимулятора, что обусловливает высокую госпитальную летальность. Важно также отметить, что отсутствие метастазов или прорастания близлежащих органов и тканей принципиально не улучшает результаты хирургического лечения. Это связано со значительным распространением опухолевою процесса в пределах миокарда и необходимостью проведения операции большого объема. В послеоперационном периоде, учитывая массивную резекцию миокарда, требуется длительная инфузия катехоламинов. Помимо этого, могут отмечаться угрожающие жизни пациента нарушения ритма сердца.

Наряду с хирургическим вмешательством, для комплексного лечения злокачественных опухолей сердца у детей также используют химио-, лучевую терапию и методы иммунотерапии, что позволяет добиться существенного улучшения результатов у многих больных, особенно при опухолях, чувствительных к химиопрепаратам. Последовательность лечебных мер зависит от вида и особенностей новообразования. В большинстве случаев лекарственные препараты применяют у больных после радикальной операции удаления новообразования для уничтожения оставшихся клеток, профилактики метастазов и рецидива неоплазмы. Такую химиотерапию называют вспомогательной; её проводят повторными курсами в течение продолжительного времени, как правило, 1 года–2 лет после операции.

При рабдомиосаркрме чаще всего используют винкристин, актиномицин D, циклофосфамид или сарколизин, адриамицин и другие препараты. При злокачественных опухолях мышечной ткани другой этиологии химиотерапия проводится в связи с высокой частотой метастазирования этих новообразований и отсутствием результатов при использовании местных методов лечения. Для лечения этой группы новообразований чаще всего используют циклофосфамид, винкристин и адриамицин.

Радиотерапия применяется в зависимости от каждого конкретного случая и заключается в паллиативном облучении первичного очага и метастазов. Этот метод чаще используют у тех пациентов, у которых оперативное вмешательство невыполнимо или влечет за собой значительное нарушение функции органов. Следует отметить, что многие химиопрепараты обладают синхронизирующим действием, повышая при этом радиочувствительность злокачественных клеток. Такое взаимодействие двух направлений подчеркивает большую значимость комбинированной противоопухолевой терапии.

Основными причинами неудовлетворительных результатов хирургического лечения больных с первичными опухолями сердца являются распространенность опухоли, а также метастазирование и рецидивирование опухолевого процесса. В связи с этим усилия клиницистов необходимо направить на более раннюю диагностику заболевания и безотлагательное проведение операции. Часто единственной надеждой у этой категории больных является ранняя пересадка сердца.

Литература

1. Columbus M. R. De Re Anatomica. – Paris, 1962.– P. 482.
2. Петровский Б.В. Распознавание и хирургическое лечение опухолей сердца // Хирургия. – 1963. – №11. – С. 74 – 78.
3. Barnes A.R., Beavers D.C., Shell A.M. Primary sarcoma of a case with electrocardiografic and pathological studies // Amer. Heart J.– 1934.–Vol. 9.– P. 480.
4. Амосов Н.М. Бендет Я.А. Терапевтические аспекты кардиохирургии. – К.: Здоров'я, 1990.– 286 с.
5. Burke A., Virmani R. Atlas of tumor pathology. Tumor of the Heart and Great Vessels. Washington DC: Armed Forces, Institute of Pathology, 1996.– p.67.
6. Rienmueller R., Tilling R. MR and CT for detection of cardiac tumors // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1990. – Vol. 38, Suppl. 2. – P. 168 – 172.
7. Vander Salm T.J. Unusual primary tumors of the heart. Semin Thorac Cardiovasc Surg. – 2000. – Vol. 12, №2. – P. 89–100.
8. Нечаенко М.А., Шереметьева Г. Ф., Князева Г. Д. и др. Первичные опухоли сердца // Хирургия:– 1994.–№ 6.–С. 8–13.
9. Нечаенко М.А., Кузнецова Л.М., Овчинников В.И. и др. Первичные опухоли сердца // Хирургия.– 1999.– №8. –С.23–27.
10. Серов С. Ф. Морфология и гистологическая классификация новообразований сердца // Вопр. онкологии. – 1986. – № 7. – С. 9–15.
11. Alkhulaifi A.M., Horner S., Pugsley W.B. et al. Reccurent left atrial myxoma // Cardiovasc. Surg. – 1994. – Vol.2, №2. – P. 232–6.
12. Majano-Lainez RA. Cardiac tumors: a current clinical and pathological perspective // Critical Reviews in Oncogenesis. – 1997. – Vol 8(4). – P. 293–303.
13. McGowan S.W., Sidhu P., Aherne T. et al. Atrial myxoma: national incidence, diagnosis and surgical managment // Ir. J. Med. Sci.–1993.– Vol.162, №6.–P.223–6.
14. Van de Wal H.J., Ftitschy W.M., Skotnicki S.H. et al. Primary cardiac tumors // Acta. Chir. Belg. – 1988 – Vol.88, № 2. – P.74–8.
15. Reynen K., Daniel W.G. Images in cardiovascular medicine. Cardiac myxoma // Circulation. – 1996. – Vol. 94, №5. – P. 1137.
16. Cina S.J., Smialek J.E., Burke A.P., Virmani R., Hutchins G.M. Primary cardiac tumors causing sudden death: a review of the literature // American Journal of Forensic Medicine & Pathology. – 1996. – Vol. 17, №4. – P. 271–81.
17. Basso C., Valente M., Poletti A., et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors // Eur. J. Cardio Thorac. Surg. –1997.– Vol.12, №5.– P.730–7
18. Grande A.M., Ragni T., Vigano M. Primary cardiac tumors. A clinical experience of 12 years // Tex. Heart. Inst. J. – 1993. – Vol.20, №3. – P. 223–230.
19. Raffa H., Mimisch L. Cardiac myxomas, new concepts in etiology, pathology, medical and surgical management // Saudi Heart J.–1991.–Vol. 2, № 1.– P. 46 –58.
20. Read R.C. Cardiac myxoma and surgical history // Ann. Thorac. Surg. – 1980. – Vol. 29, №5. – P. 385 – 399.
21. Lammers R.J., Bloor C.M. Pathology of cardiac tumours // In; Cancer and the heart.Kapoor A.S. (ed.).– New York, 1986.– P. 1–20.
22. McAllister H.A., FenoglioJ.J. Tumors of the cardiovascular system: In Atlas of tumor pathology / Armed Forces Institute of Pathology. – Washington, D.C. – 1978. – P. 178.
23. Silvestri F., Bussani R., Pavletic N., Mannone T. Metastases of the heart and pericardium // Giornale Italiano di Cardiologia.– 1997.– Vol. 27, №12.– P. 1252–5.
24. Wiatrowska B.A., Walley V.M., Masters R.G. et al. Surgery for cardiac tumours: the University of Ottawa Heart Institute experience (1980–91) // Can. J. Cardiol.– 1993.–Vol.9, №1. – P. 65–72.
25. Choong C.S., Liew K.L., Tsai M.J. et al. Neonatal intracardiac rhabdomyomatosis: a case report // Chung Hua i Hsueh Tsa Chih – Chinese Medical Journal. – 1998. – Vol. 61, №6. – P. 362–366.
26. Becker A.E. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians // Pediatr. Cardiol.– 2000.– Vol. 21, №4. – P.17–23.
27. Bloor C.M., O'Rourke R.A. Cardiac tumors // Curr. Prob. Cardiol– 1984. Vol. 9, №5. – P. 42–48.
28. Weiner K.M., Marcus S.B. Cardiology casebook. Perinatal cardiac tumors and tuberous sclerosis // J. Perinatol. – 1990. – Vol. 10, №4. – P. 446–8.
29. Jimenez Casso S., Benito Bartolome F., Sanchez Fernandez-Bernal C. Cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis: clinical symptoms and course in 18 cases diagnosed in child // An. Esp. Pediatr. – 2000. – Vol. 52, №1. – P. 36–40.
30. Kadar K., Buzas E., Geczi E., Lozsadi K. Rhabdomyoma as a first manifestation of childhood tuberous sclerosis // Orvosi Hetilap. – 1998. – Vol. 139, №34. – P. 2013–5.
31. Yoon S.J., Park S.C., You Y.P. et al. Multicentric biatrial myxoma in a young female patient: case report // Korean J. Intern. – 2000. – Vol. 15, №3. – P. 236–9.
32. Нечаенко М.А., Черепенин А.П., Шереметьева Ж.Ф. и др. О семейных миксомах сердца//Клин.медицина – 1991. – №6. – С. 38–4.
33. Carney J.A., Hruska L.S., Beauchamp G.D., Gordon H. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity // Mayo Clin. Proc. – 1986. – Vol. 61.– P. 165–172.
34. Gulbins H., Reincherspurner H., Wintersperger B.J. et al. Minimally invasive of a left ventricular myxoma // Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1999. – № 5. – P.129 – 130.
35. Кнышов Г.В., Витовский Р.М., Захарова В.П, Лозовой А.А. Опыт хирургического лечения миксомы серца // Український кардіологічний журнал. –1997; № 5–6.–С.23–26.
36. Bolourian A.A., Karimi M., Mirzaile A. Myxoma of the tricuspid valve // Heart Valve Dis.– 2000.–Vol.9, №2.–P. 288–90 .
37. Bjessmo S., Ivert T. Cardiac myxoma: 40 years' experience in 63 patients // Annals of Thoracic Surgery. – 1997. – Vol. 63, №3. – P. 697–700.
38. Fernandes F., Soufen H.N., Ianni B.M., et al. Primary neoplasms of the heart. Clinical and histological presentation of 50 cases. // Arq Bras. Cardiol. – 2001. – Vol 76, №3. – P. 231–237.
39. Vidaillet H.J., Seward J.B., Fyke F. E. et al. "Syndrome myxoma": a subset of patient with cardiac myxoma associated with pigmented skin lesions and peripheral and endocrine neoplasms // Brit. Heart J– 1987.–Vol. 57.– P. 247–255.
40. Milunsky J., Huang X. L., Baldwin C. T. et al. Evidence for genetic heterogeneity of the Carney complex (familial atrial myxoma syndromes) // Cancer Genet. Cytogenet.– 1998. – Vol.106, №2.– P. 173–6.

41. Van Gelder H.M., O'Brien D. J., Staples E.D. et al. Familial cardiac myxoma // Ann. Thorac. Surg. – 1992.– Vol.53, №3.– P. 419–24.
42. Kann B.R., Kim W.J., Cilley J.H., et al. Hemangioma of the right ventricular outflow tract // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol. 70, №3. – P. 975–6.
43. Grandmougin D., Fayad G., Moukassa D., et al. Cardiac valve papillary fibroelastomas: clinical, histological and immunohistochemical studies and a physiopathogenic hypothesis // J. Heart Valve Dis. – 2000. – Vol. 9, №6. – P. 832–841.
44. Sanchez Rodriguez A., Jimenez Moragas J.M., Marin Gurrea M., et al. Sudden death as presentation form of papillary fibroelastoma of mitral valve // An. Med. Interna.– 2000.– Vol.17, №5.– P. 261–263.
45. Roberts W.C. Papillary fibroelastomas of the heart // American Journal of Cardiology. – 1997. – Vol. 80, №7. – P. 973–5.
46. Agaimy A., Mandl L. Papillary fibroelastoma of the aortic valve coincident with a cystic tumor of the atrioventricular node // Pathologe.– 2000. – Vol. 21,№3. – P. 250–4.
47. Grinda J.M., Latremouille C., Berrebi A., et al. Cardiac fibroelastoma. Six operated cases and review of the literature // Arch. Mal. Coeur. Vaiss. – 2000. – Vol. 93, №6. – P. 727–32.
48. Sastre–Garriga J., Molina C., Montaner J., et al. Mitral papillary fibroelastoma as a cause of cardiogenic embolic stroke: report of two cases and review of the literature // Eur. J. Neurol.– 2000.– Vol. 7, №4.– P. 449–453.
49. Karaeren H., Ilgenli T.F., Celik T., et al. Papillary fibroelastoma of the mitral valve with systemic embolization // Echocardiography. – 2000. – Vol. 17, №2. – P. 165–167.
50. Lopez–Sanchez E., Munoz E.F., Avino Martinez J.A., Menezo Rozalen J.L. Central retinal artery occlusion as the initial sign of aortic valve papillary fibroelastoma // Am. J. Ophthalmol. – 2001. – Vol. 131, №5. – P. 667–9.
51. Takada A., Saito K, Ro A., et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: a sudden death case of coronary embolism with myocardial infarction // Forensic Sci Int.– 2000.– Vol. 11.– P. 209–14.
52. Okada K., Sueda T., Orihashi K., et al. Cardiac papillary fibroelastoma on the pulmonary valve: a rare cardiac tumor // Ann. Thorac. Surg.–2001.– Vol. 71, №5.– P. 1677–9.
53. Rettmar K., Stierle U., Sheikhzadeh A. et al. Primary angiosarcoma of the heart. Report of a case and review of the literature // Jap. Heart J. 1993. Vol. 34. P. 667– 683.
54. Cooley D.A. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32-year experience. Tumors of the heart. Proceedings of the third symposium on cardiac surgery / Ed. F. W. Hehrlein, F. Dapper // Thorac. cardiovasc. Surg.– 1990.– Vol.38.– Special Issue.– P.176–182.
55. Castorino F., Masiello P., Quattrocchi E., Di Benedetto G. Primary cardiac rhabdomyosarcoma of the left atrium: an unusual presentation // Tex. Heart. Inst. J.– 2000.– Vol. 27(2).– P. 206–8.
56. Molina J. E., Edwards J. E., Ward H. B. Primary cardiac tumors: Experience at the university of Minnesota // Tumors of the heart. Proceedings of the third symposium on cardiac surgery/Ed. F. W. Hehrlein, F. Dapper // Thorac, cardiovasc.Surg. 1990.–Vol. 38. – Special Issue.– P. 183–191.
57. Grande A.M., Ragni T., Vigano M. Primary cardiac tumors. A clinical experience of 12 years // Tex. Heart. Inst. J. – 1993. – Vol.20, №3. – P. 223–230.
58. Antonelli S., Barracchini A., Cianfa A. et al. A case of atrial myxoma with connectivitis-like onset / // Clin Ter.– 1999. –№5.– P.235–9.
59. Mathur A., Airan B., Bhan A., et al. Non-myxomatous cardiac tumours: twenty-year experience // Indian Heart J.– 2000.– Vol. 52, №3.– P. 319–23.
60. Alvarez-Sabin J, Lozano M, Sastre-Garriga J, et al. Transient ischaemic attack: a common initial manifestation of cardiac myxomas // Eur. Neurol.– 2001.– Vol. 45,№3.– P. 165–70
61. Keeling I.M., Oberwalder P., Anelli-Monti M., Schuchlenz H., Demel U., Tilz G.P., Rehak P., Rigler B. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients // European Journal of Cardio-thoracic Surgery. – 2002. – Vol. 22. – P. 971–977.
62. Linden V., Edah-Tally S., Chakfre N. et al. Cardiac myxoma with glandular component: case report and review of the literature // Pathol. Res. Pract. – 1999. – Vol.195. – P.267–72.
63. Ha J.W., Kang W.C., Chung N. et al. Echocardiographic and morphologic characteriatics of the left atrial myxoma and their relation to systemic embolism // Am. J. Cardiol. –1999. –Vol.83, №11. – P.1579–82.
64. Nakano T., Mayumi H., Morita S., et al. Left atrial myxoma associated with severe congestive heart failure, pulmonary hypertension, and multiple organ insufficiency // Japanese Heart Journal. – 1995.– Vol. 36, № 6.– P 829–34.
65. Di Liang C., Ko S.F., Huang S.C. Echocardiographic evaluation of cardiac rhabdomyoma in infants and children // J. Clin Ultrasound. – 2000. – Vol. 28,№8.– P. 381–386.
66. Borges A.C., Witt C., Bartel T., et al. Preoperative two- and three-dimensional transesophageal echocardiographic assessment of heart tumors // Annals of Thoracic Surgery.– 1996.– Vol. 61, №4. – P. 1163–7.
67. Perchinsky M.J., Lichtenstein S.V., Tyers GF. Primary cardiac tumors: forty years' experience with 71 patients // Cancer. – 1997. – Vol. 79, №9. – P. 1809–15.
68. Geipel A., Krapp M., Germer U., et al. Perinatal diagnosis of cardiac tumors//Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2001. – Vol. 17, №1. – P. 17-21.
69. Paladini D., Palmieri S., Russo M.G., Pacileo G. Cardiac multiple rhabdomyomatosis: prenatal diagnosis and natural history // Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. –1996. – Vol. 7, №1, – P. 84–85.
70. Grebenc M.L., Rosado de Christenson M.L., Burke A.P., et al. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation // Radiographics. – 2000. – Vol. 20, №4. – P. 1073–103.
71. Bittner H.B., Sharma A.D., Landolfo K.P. Surgical resection of an intracardiac rhabdomyoma // Ann. Thorac. Surg.. – 2000. – Vol. 70, №6. – P. 2156–8.
72. Michler RE., Goldstein DJ. Treatment of cardiac tumors by orthotopic cardiac transplantation // Seminars in Oncology. – 1997. – Vol. 24. №5. – P. 534–9.
73. Grandmougin D., Fayad G., Decoene C., et al. Total orthotopic heart transplantation for primary cardiac rhabdomyosarcoma: factors influencing long-term survival // Ann. Thorac. Surg. – 2001. – Vol. 71, №5. – P. 1438–41.
74. Centofanti P., Rosa E., Deorsola L. et al. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients // Ann. Thorac. Surg.– 1999.– Vol.68, №4.–P.1236–41.
75. Schaff H.V., Mullany C.J. Surgery for cardiac myxomas // Semin Thorac Cardiovasc Surg. – 2000. – Vol. 12, №2. – P. 77–88.
76. Bhan A., Mehrotra R., Choudhary S.K. et al. Surgical experience with intracardiac myxomas: long-term follow-up // Annals of Thoracic Surgery. – 1998. – Vol. 66,№3. – P. 810–3.
77. Jones D.R., Warden H.E., Murray G.F. et al. Biatrial approach to cardiac myxomas: a 30-year clinical experience // Annals of Thoracic Surgery.– 1995.–Vol.59,№4.–P.851– 6.

Часть четырнадцатая

ПРОЧИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Глава 71

КЛАПАН-НАЕЗДНИК

В норме створки митрального клапана удерживаются хордами, которые прикрепляются к двум сосочковым мышцам — переднебоковой и задней срединной в левом желудочке. В трехстворчатом клапане хорды прикрепляются к трем сосочковым мышцам — передней, перегородочной и задней. В редких случаях при различных ВПС, сопровождающихся ДМЖ, часть хорд митрального или трехстворчатого клапанов прикрепляется к сосочковым мышцам противоположного желудочка. Аномальный клапан с сосочково-хордальным аппаратом как бы сидит верхом над гребнем межжелудочковой перегородки. Кроме того, клапан может быть смещен в сторону противоположного желудочка, нависая (*override*) над перегородкой. Иными словами, термин *straddling* описывает состояние подклапанного аппарата, а *overriding* — положение клапанного кольца. Когда более половины клапана нависает над межжелудочковой перегородкой, эту аномалию классифицируют как «желудочек с двойным входом». При смещении клапана менее чем на 50% описывают основной порок, осложненный клапаном-наездником (1).

ИСТОРИЯ

Аномалия стала известна только в эпоху кардиохирургии. Впервые она была описана Lambert в 1952 г. С тех пор появилось множество публикаций на эту тему (2–7), особенно после внедрения эхокардиографии. В 1971 г. в литературе был принят образный термин «клапан-наездник» (straddling*)*, т.е. такой, при котором сосочковые мышцы клапана располагаются по разные стороны перегородки (8). Авторы последующих публикаций акцентировали внимание на характере взаимоотношения обоих AV-клапанов и их сосочково-хордиального аппарата с межжелудочковой перегородкой (9, 10).

В конце 1970-х годов определение порока пополнилось дополнительным анатомическим признаком — *overriding* клапан, т.е. нависающий над противоположным желудочком (10). Этот термин описывает отношение клапанного кольца к межжелудочковой перегородке. Некоторые авторы рассматривают нависающий клапан как частичный тип двуприточного желудочка (5, 6, 11).

Milo и соавторы (1979) выделили несколько вариантов порока и описали особенности проводящей системы. Классификация авторов предусматривала четыре подтипа аномалии — «верхом сидящий» митральный или трехстворчатый клапан при атриовентрикулярной конкордантности или дискордантности.

Варианты хирургической коррекции этих аномалий впервые опубликованы в 1979 г. (12–14). Нынешние возможности эхокардиографии позволяют идентифицировать аномалию, помогая хирургу спланировать оптимальную операцию.

ЧАСТОТА И ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

Аномалия встречается у 3% пациентов с ВПС (15). Поскольку эти клапаны функционально компетентны, они не ухудшают естественного течения основного порока.

АНАТОМИЯ

Нависание может сочетаться с клапаном-наездником, однако эти аномалии могут также существовать независимо друг от друга.

Желудочек, принимающий всю кровь через один AV-клапан и часть крови через второй, называют доминирующим. Другой желудочек называют вторичным. Вторичный желудочек часто гипоплазирован. Клапан-наездник классифицируют в зависимости от выраженности патологии (16): при типе А хорды пересекают ДМЖП и прикрепляются на противоположной стороне межже-

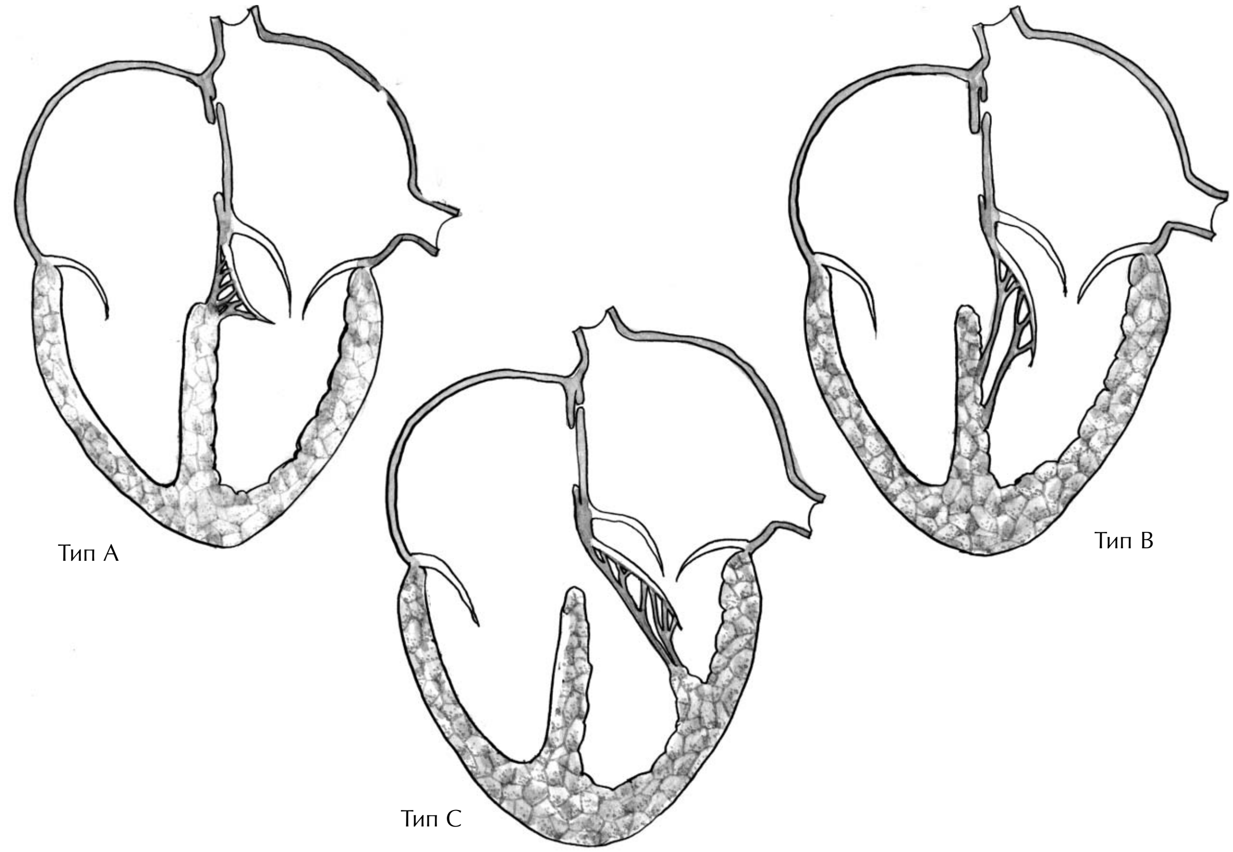


Рис. 1. Классификация клапана-наездника

лудочковой перегородки в пределах 1 см от края дефекта; при типе В хорды прикрепляются к противоположной стороне перегородки глубже чем на 1 см; при типе С хорды и папиллярные мышцы прикрепляются к эндокардиальной поверхности свободной стенки противоположного желудочка (12) (рис. 1). Эта классификация отражает тяжесть патологии и степень сложности хирургической коррекции. Некоторые авторы рассматривают общий AV-клапан как клапан-наездник (10, 17–19). Другие специалисты признают существование клапана-наездника при наличии двух отдельных AV-клапанов (8, 11, 20).

Тип А соединения определяют по степени нависания кольца клапана. Когда менее 50% диаметра клапана нависает над противоположным желудочком, он не квалифицируется как двуприточный. Атриовентрикулярное соединение может быть конкордантным или дискордантным.

Нависающий клапан и клапан-наездник более характерны для трехстворчатого, чем для митрального клапана. Системный AV-клапан может иметь как двустворчатую, так и трехстворчатую структуру. При *situs solitus* первичный желудочек обычно имеет морфологию левого желудочка. Вторичный желудочек — правосторонний — расположен справа и спереди и имеет анатомические черты правого желудочка. Хорды клапана-наездника пересекают расположенный сзади у фиброзного тела ДМЖП. Однако в том случае, когда системный AV-клапан имеет митральную структуру и левосторонняя первичная камера правожелудочкового типа, хорды пересекают дефект, расположенный кпереди. При этом межжелудочковая перегородка, прилегающая к фиброзному телу, интактна (10). Легочный венозный AV-клапан соответственно может быть митрального или трехстворчатого типа.

В сердце с первичной правосторонней камерой правого желудочка хорды митрального клапана-наездника пересекают расположенный спереди ДМЖП. Если системный клапан трехстворчатый, его хорды направляются в венозный желудочек, расположенный сзади у фиброзного тела. Этот вариант встречается в сердцах с первичной камерой, имеющей морфологию левого желудочка, и передней левосторонней вторичной камерой (при корригированной транспозиции).

Смещенные (нависающие) клапаны и клапаны-наездники наблюдаются при изолированном ДМЖП или при ДМЖП, сочетающемся с различными ВПС: тетрадой Фалло, отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудочка, транспозицией крупных сосудов.

Операции при AV-клапане-наезднике могут осложняться полной AV-блокадой (2, 12, 13). Анатомическими предпосылками для возникновения этого осложнения являются особенности прохождения проводящих путей (10, 21). Когда ДМЖП не достигает фиброзного тела сердца, путь проводящей системы не нарушается (22). Атриовентрикулярный узел расположен в его обычном месте при AV-конкордантности, нормальной петле желудочка и нормальном взаимном расположении магистральных сосудов.

При AV-дискордантности, правой желудочковой петле, ТМА и левосторонней вторичной камере (корригированная транспозиция с нависающим трехстворчатым клапаном) AV-узел занимает переднебоковое положение. В противоположность этому в сердцах с нормальной предсердно-желудочковой связью и нависающим трехстворчатым клапаном AV-узел никогда не смещается кпереди и не расположен нормально. В этих сердцах перегородка не доходит до фиброзного тела, что является анатомическим условием для нормального расположения проводящих путей (10). Атриовентрикулярный узел смещен латерально и книзу. Избежать хирургически вызванной блокады трудно, несмотря на знание анатомии проводящей системы.

ДИАГНОЗ

Поскольку нависающие клапаны и клапаны-наездники функционируют нормально, они не вызывают подозрения. Ангиография позволяет выявить смещение клапана, а эхокардиография надежно демонстрирует нависание клапана над противоположным желудочком и аномальное крепление хорд (23,24). Этот метод особенно ценен для определения характера AV-соединения (25–30) (рис. 2).

Ангиография, особенно в боковых проекциях, полезна для обнаружения смещения AV-клапанов и обнаружения аномалий хордального аппарата (31, 32).

Нависающий трехстворчатый клапан можно увидеть в передней косой проекции при введении контрастного вещества в правое предсердие и левый желудочек (31). При эхокардиографии в четырехкамерной проекции хорошо видны приточная часть желудочка, а также взаимное расположение каждого AV-клапана друг к другу и к межжелудочковой перегородке (32). Эта проекция выявляет смещение трехстворчатого клапана. При некоторых пороках степень смещения лучше видна по длинной оси. Для уточнения анатомического диагноза сложной патологии полезно использовать МРТ (33).

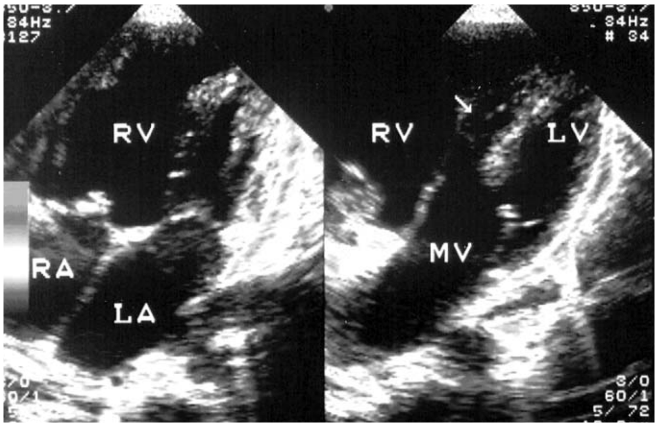


Рис. 2. Эхокардиограмма больного с большим ДМЖП (гемодинамически общим желудочком) и клапаном-наездником. Четырехкамерная верхушечная позиция. Слева видны два AV-клапана в систолу. Справа — митральный клапан в диастолу открывается в два желудочка. Стрелкой указано прикрепление хордального аппарата передней створки со стороны правого желудочка — *straddling* (MV — митральный клапан; LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; RA — правое предсердие)

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Операции при клапане-наезднике достаточно сложны (34).

Во время операции максимальные усилия должны быть направлены на сохранение нормально функционирующего клапана. Если единственная первичная хорда прикрепляется в противоположном желудочке, ее можно пропустить через расщелину в заплате, закрывающей дефект перегородки (13). В тяжелом варианте множество хорд прикрепляются к аномальным папиллярным мышцам. Дефект перегородки закрывают заплатой на стороне их крепления поверх аномальных папиллярных мышц (гл. 60, см. рис. 23). В целях предупреждения ишемии папиллярных мышц, сохранения функции клапана и анатомии тракта оттока левого желудочка заплата должна быть фиксирована таким образом, чтобы весь клапанный аппарат оказался со стороны надлежащего желудочка. При этом важно избежать сужения выводного тракта, стеноза тракта притока или повреждения AV-клапана. Этот метод чреват риском развития полной AV-блокады, но щадит клапан. Закрытие дефекта заплатой принятым методом с правой стороны перегородки при данной патологии не гарантирует сохранения целостности проводящей системы.

Некоторые хирурги выполняют транслокацию (перемещение) аномальных папиллярных мышц (15). Однако вероятность отрыва пересаженного подклапанного аппарата неизвестна. Эта методика может быть применена, когда аномалия относительно проста и включает важные хорды. Примером может служить левосторонний трехстворчатый клапан с левосторонним вторичным желудочком и правосторонним первичным желудочком. Операция предусматривает разделение заплатой первичного желудочка; митральный клапан и легочная артерия остаются справа, а трехстворчатый клапан и аорта — слева (корригированная транспозиция). При выраженной степени смещения клапана порок можно классифицировать как двуприточный желудочек. Тот же метод коррекции может быть применен, если клапан нависает менее чем на 50% своего диаметра.

При наличии порока, сопровождающегося выраженным СЛА и нависанием AV-клапана с аномальным креплением хорд, разумной альтернативой двухжелудочковой коррекции является операция Fontan при наличии соответствующих критериев (35–38).

Техника операции при отхождении обоих магистральных сосудов от правого желудочка, сочетающегося с клапаном-наездником, подробно описана в соответствующей главе.

Во время бивентрикулярной коррекции при тяжелой недостаточности клапана как крайнее средство может потребоваться протезирование низкопрофильным протезом.

Tabry и соавторы (16) опубликовали результаты операций 19 пациентов, у 10 из которых выполнена полная коррекция и у 9 — паллиативное вмешательство. Авторы использовали 4 основных типа корригирующих операций:

1. Операцию Rastelli у больных с ТМА. Заплата на межжелудочковом дефекте фиксирована или слева от трехстворчатого клапана-наездника или справа от митрального клапана-наездника.
2. Закрытие дефекта. Заплату приспосабливали к клапану-наезднику.
3. Протезирование аномального клапана и закрытие дефекта или разделение (*septation*) общего желудочка
4. Операцию Fontan.

Мы располагаем опытом 6 операций по поводу сопутствующего кдапана-наездника. В 4 случаях аномально крепящиеся хорды оставлены *in situ* и пропущены через расщелину в заплате. Мы наблюдаем за этими больными, так как постоянное трение хорд о края заплаты может привести к воспалению, а затем к разрыву или ограничению подвижности хорд в воспалительном инфильтрате и к недостаточности клапана. В остальных двух случаях выполнен первый этап операции Fontan — двунаправленный кавопульмональный анастомоз.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Наличие данной патологии повышает степень хирургического риска. В некоторых случаях требуется протезирование клапана, использование экстракардиального кондуита и водителя ритма. У маленьких детей с выраженной клинической картиной проводят этапное лечение. Первичные вмешательства направлены на оптимизацию легочного кровотока. При сниженном легочном кровотоке у младенцев выполняют межартериальный анастомоз. У более старших детей может быть целесообразным наложение кавопульмонального анастомоза. При отсутствии СЛА показано раннее суживание легочного ствола для лечения застойной сердечной недостаточности и предупреждения прогрессирования обструктивных изменений легочных сосудов.

Полная коррекция порока у пациентов без выраженных симптомов целесообразна в более старшем возрасте. При выборе времени вмешательства следует учитывать характер порока, вероятный тип операции и ожидаемое естественное течение.

Литература

1. Shineboume EA, Tynan Mi, Anderson RH et al: Atnoventricular connexions. In Anderson RH, Shinebourne EA, editors: Paedia. tric cardiology 1977, London, 1978, Churchill Livingstone.
2. Rastelli GC, Ongley PA, Titus JL: Ventricular septal defect of atrioventricular canal type with straddling right atrioventricular valve and mitral valve deformity, Circulation 37:8 16, 1968.
3. Lambert EC: Single ventricle with a rudimentary outlet chamber. Case report, Bull Johns Hopkins Hosp 88:231, 1952.
4. Van Praagli R, Ongley PA, Swan HJC: Anatomic types of single or common ventricle in man: morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases, Am J Cardiol 13:367, 1964.
5. Mehrizi A, McMurphy DM, Ottesen OE et al: Syndrome of double inlet left ventricle: angiocardiographic differentiation from sin. gle ventricle with rudimentary outlet chamber, Bull Johns Hopkins Hasp 119:255, 1966.
6. de la Cruz MV, Miller BL: Double-inlet left ventricle, Circulation 37:249, 1968.
7. Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR et al: Single (primitive) ventricle, Circulation 39:577, 1969.
8. Liberthson RR, Paul MH, Muster AJ et al: Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves with primitive ventii des, Circulation 43:213, 1971.
9. Bharati S, McAllister HA, Lev M: Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves, Circulation 60:673, 1979.
10. Milo S, Ho SY, Macartney FJ et al: Straddling and overriding atrioventricular valves: morphology and classification, Am J Car diol44:l122, 1979.
11. Tandon R, Becker AE, Moller JH et al: Double inlet left ventricle straddling tricuspid valve, Br Heart J 36:747, 1974.
12. Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK et al: Surgical management of straddling atrioventricular valve, J Thorac Cardiovasc Surg77:19l, 1979.
13. Pacifico AD, Soto B, Bargeron LM Jr: Surgical treatment of straddling tricuspid valves, Circulation 60:65 5, 1979.
14. Danielson GK, Tabry IF, Fulton RE et al: Successful repair of straddling atrioventricular valve by technique used for septation of univentricular heart, Ann Thorac Surg 28:5 54, 1979.
15. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Cardiac surgery, ed 2, New York, 1993, Churchill Livingstone.
16. Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK, et al: Surgical management of straddling atrioventricular valve. Thorac Cardiovasc Surg 77:191, 1979.
17. Quero-Jimenez M, Perez Martinez VM, Maitre Azcarate Mi et al: Exaggerated displacement of the atnoventncul?r canal towards the bulbus cordis (rightward displacement of the mitral valve), Br Heart J 35:65, 1973.
18. Salazar J: Single right ventricle (double-inlet right ventricle), Acta Cardiol (Brux) 30:49, 1975.
19. Freedom RM, Bini R, Dische R et al: The straddling mitral valve: morphological observations and clinical implications, Eur J Car diol, 8:27, 1978.
20. Munos-Castellanos L, de la Cruz MV, Cieslinski A: Double inlet right ventricle, Br Heart J 35:292, 1973.
21. Kurosawa H, Imai Y, Becker AE: Congenitally corrected transposition with normally positioned atria, straddling mitral valve, L and isolated posterior atrioventricular node and bundle, J Thorac Cardiovasc Surg 99:312, 1990.
22. Anderson RH, Milo S, Ho SY et al: The anatomy of straddling atrioven-cricular valves. In Becker AE, Loosekoot G, Marcelletti C et al, editors: Paediatric cardiology, vol 3, New York, 1981, Chur chill Livingstone.
23. Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ et al: Two-dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart and great vessels: technique, image orientation, structure identification, and validation, Mayo Clin Proc 53:271, 1978.
24. Smalihorn JF, Tommasini G, Macartney FJ: Detection and as sdssment of straddling and overriding atrioventricular valves by two dimensional echocardiography, Br Heart J 46:254, 1981.
25. Sreeram N, Stumper OF, Kaulitz R et al: Comparative value of transthoracic and transesophageal echocardiography in the assessment of congenital abnormalities of the atrioventricular junction, J Am Coll Cardiol 16:1205, 1990.
26. Deal BJ, Chin AJ, Sanders SP et al: Subxyphoid two-dimensional echocardiographic identification of tricuspid valve abnormalities in transposition of the great arteries with ventricular septal defect, Am J CardiolSS:l 146,1985.
27. Rice MJ, Seward JB, Edwards WD Ct al: Straddling atrioventricular valve: two-dimensional echocardiographic diagnosis, classification and surgical implications, Am J Cardiol 55:505, 1985.
28. Macartney FJ, Rigby ML, Anderson RH et al: Double outlet right ventricle. Cross sectional echocardiographic findings, their anatomical explanation, and surgical relevance, Br Heart J 52:164, 1984.
29. Hagler DJ, Tajik AJ, Seward JB et al: Double-outlet right ventricle: wide-angle two-dimensional echocardiographic observation, Circulation 63:419, 1981.
30. Seward JB, Tajik AJ, Ritter DG: Echocardiographic features of straddling tricuspid valve, Mayo Clin Proc 50:427, 1975.
31. Lacorte MA, Fellows KE, Williams RG: Overriding tricuspid valve: echocardiographic and angiocardiographic features, Am J Cardiol 37:91 1, 1976.
32. Elliott LP, Bargeron LM Jr, Beam PR et al: Axial cineangiography in congenital heart disease, Circulation 56:1084, 1977.
33. Mayo JR, Roberson D, Sommerhoff Bet al: MR imaging of double outlet right ventricle, J Comput Assist Tomogr 14:3 36, 1990.
34. Danielson GK, Tabry IF, Ritter DG et al: Surgical repair of criss cross heart with straddling atnoventncular valve, J Thorac Cardiovasc Surg 77:847, 1979.
35. Gildein HP, Ahmadi A, Fontan F et al: Special problems in Fontan-type operations for complex cardiac lesions, mt J Cardiol 29:21, 1990.
36. Russo P, Danielson GK, Puga FJ et al: Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double-outlet right ventricle, Circulation 78(suppl III):20, 1988.
37. Nakada I, Nakamur T, Matsumoto H et al: Successful repair of criss-cross heart using modified Fontan operation, Chest 83:569, 1983.
38. Marcelletti C, Mazzara E, IJlthof H et al: Fontan's operation: an expanded horizon, J Thorac Cardiovasc Surg 80:764, 1980.

Глава 72

ИЗОЛИРОВАННОЕ ДИСКОРДАНТНОЕ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЕ СОЕДИНЕНИЕ

Изолированная атриовентрикулярная дискордантность является редким синим врожденным пороком. Подробное описание его сделал Van Praagh в 1966 г., хотя эта аномалия упоминалась в более ранних публикациях (1, 2). В первом сообщении порок сочетался с декстрокардией и описывался как изолированная инверсия желудочков и изолированная атриовентрикулярная дискордантность. В настоящее время определение порока базируется на фундаментальном признаке: дискордантное атриовентрикулярное соединение с конкордантным вентрикулоартериальным соединением (рис. 1). У больных с нормальной предсердной анатомией морфологически правое предсердие, принимающее венозную кровь по полым венам, сообщается через митральный клапан с морфологически левым желудочком. Левый желудочек имеет конкордантную связь с аортой, которая находится в фиброзном контакте с митральным клапаном. Левое предсердие, в которое впадают легочные вены, соединяется с морфологически правым желудочком через трехстворчатый клапан, находящийся в нормальных взаимоотношениях с межжелудочковой перегородкой. От правого желудочка отходит легочная артерия. Легочный и трехстворчатый клапаны не имеют фиброзной связи.

Этот редкий порок гемодинамически соответствует транспозиции — имеется два параллельных круга кровообращения без ТМА (1—13) — и принципиально отличается от корригированной ТМА, которой присуща двойная конкордантность — атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная.

В первых наблюдениях данная аномалия была в

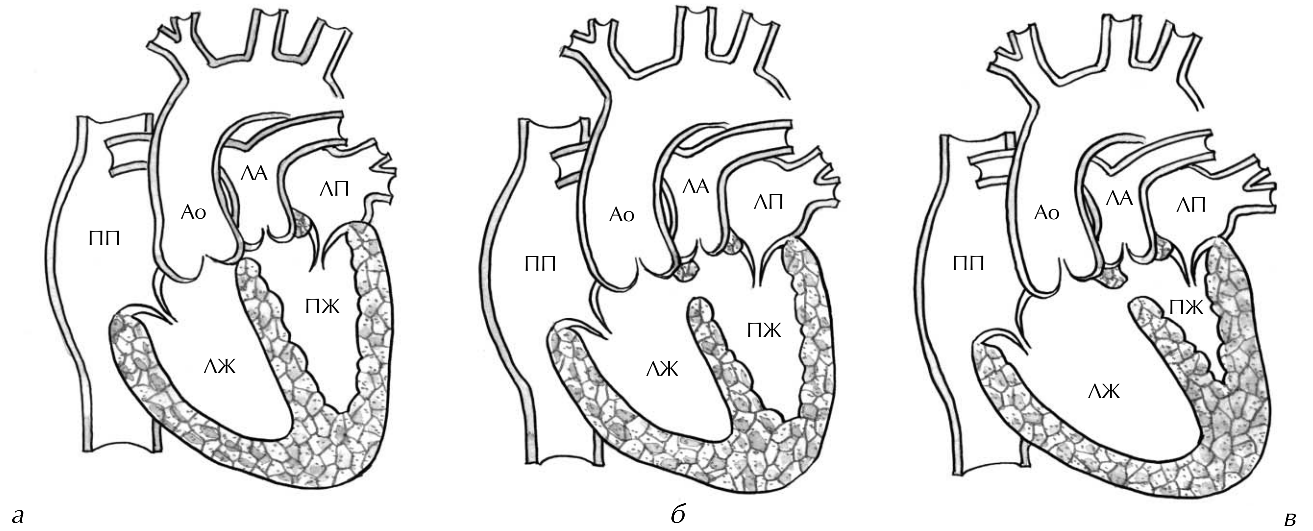


Рис. 1. Изолированное дискордантное атриовентрикулярное и конкордантное вентрикулоартериальное соединение: *а* — интактная межжелудочковая перегородка; *б* — сопутствующий ДМЖП; *в* — гипоплазия правого желудочка, препятствующая бивентрикулярной коррекции (ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, ЛА — легочная артерия, ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие)

условиях предсердного *situs solitus*. Однако описаны также случаи зеркальной организации предсердий.

Известен редкий случай атриовентрикулярной дискордантности при обычной внутренней организации морфологически правого желудочка, отвечающей правилу правой руки (14). Этот случай, как и другие подобные (15, 16), подчеркивает необходимость при описании порока указывать не только факт атриовентрикулярной дискордантности, но и характер желудочковой петли. Интересен вариант этого порока, при котором имело место верхненижнее взаимное расположение желудочков, трехстворчатый клапан располагался кпереди и справа от легочного клапана при сопутствующей левой юкстапозиции правого ушка (17).

В некоторых публикациях сообщается об изолированной атриовентрикулярной дискордантности у пациентов с неопределенной структурой предсердий (10,18,19). Авторы были склонны определять эти варианты порока скорее как левый изомеризм при нормальных системном и легочном венозных соединениях.

Изолированное дискордантное атриовентрикулярное соединение не влияет на анатомию инфундибулума. При конкордантном вентрикулоартериальном соединении анатомия конуса обычно нормальная, хотя описан случай с билатеральным мышечным конусом.

Клинические проявления у новорожденных соответствуют транспозиционной физиологии и неадекватному смешиванию крови на предсердном уровне. При постановке дифференциального диагноза следует исключить двуприточный левый желудочек, расположенный слева рудиментрарный правый желудочек (L-тип двуприточного левого желудочка) с конкордантным вентрикулоартериальным соединением (20,21).

Общими признаками для изолированного дискордантного атриовентрикулярного соединения и корригированной ТМА являются:

— дискордантность атриовентрикулярного соединения;
— аномальная атриовентрикулярная проводящая ткань с возможностью спонтанного возникновения полной блокады;
— аномальная анатомия трехстворчатого клапана с дисплазией и смещением створок, приводящими к регургитации;
— наличие перимембранозного ДМЖП;
— возможная обструкция выводного тракта правого желудочка.

Сопутствующие пороки. Наиболее часто встречаются перимембранозный ДМЖП, АВСД (7, 18), обструкция легочного выводного тракта, в различной степени выраженная гипоплазия анатомически правого желудочка и недостаточность трехстворчатого клапана (22). Регургитация на трехстворчатом клапане может быть очень выраженной. У некоторых пациентов степень гипоплазии правого желудочка настолько выражена, что исключает бивентрикулярную коррекцию. Реже отмечается обструкция системного выводного тракта вследствие его вклинения между правосторонней вентрикулоинфундибулярной складкой и инфундибулярной перегородкой.

Терапевтическое лечение. Младенцам с изолированной атриовентрикулярной дискордантностью без большого ДМЖП выполняют атриосептостомию и назначают простогландины для улучшения смешивания крови на предсердном уровне и через боталлов проток.

Хирургическое лечение. Пациентам с изолированным дискордантным атриовентрикулярным соединением, как с нормальным предсердным *situs*, так и с инверсным, показан один из вариантов хирургической предсердной инверсии — операция Mustard или Senning (10, 22–24). Для этих вмешательств характерны все типичные для данного типа гемодинамической коррекции осложнения отдаленного периода — внутрипредсердные шунты, обструкция системных и легочных вен, дисфункция синусового узла в результате повреждения самого узла или питающей артерии. В отличие от транспозиции морфологически левый желудочек нагнетает кровь в аорту, поэтому пациентам не угрожает дисфункция системного желудочка.

У детей с сопутствующим ДМЖП и сужением легочного выводного тракта может потребоваться наложение системно-легочного анастомоза, однако если операция по каким-то причинам не состоялась в первые 4–6 нед, более предпочтительным является двунаправленный кавопульмональный анастомоз. Это тактическое решение более выигрышное, так как упрощается последующая операции Mustard, при которой только нижнюю полую вену нужно отвести в трехстворчатый клапан и морфологически правый желудочек.

Рациональным является следующий алгоритм хирургического лечения пациентов с изолированным дискордантным атриовентрикулярным соединением:

1. Изолированное дискордантное атриовентрикулярное соединение с двумя хорошо развитыми желудочками: операция Mustard или Senning и закрытие ДМЖП при его наличии.
2. Изолированное дискордантное атриовентрикулярное соединение с умеренной гипоплазией правого желудочка: операция Mustard или

Senning и кавопульмональный анастомоз (полуторажелудочковая коррекция).

3. Изолированное дискордантное атриовентрикулярное соединение, ДМЖП и выраженное сужение легочного выводного тракта: операция Mustard или Senning, закрытие ДМЖП, реконструкция выводного тракта правого желудочка.
4. Изолированное дискордантное атриовентрикулярное соединение и тяжелая гипоплазия морфологически правого желудочка или другие аномалии, препятствующие бивентрикулярной коррекции: этапное лечение по Fontan.

Литература

1. Van Praagh R and Van Praagh S. Isolated ventricular inversion. Am J Cardiol 1966; 17: 395-406.
2. Abbott ME, Beattie WW. Rare cardiac anomaly. Am J Dis Child 1921; 22: 508-15.
3. Anderson RH, Wilkinson JL. Isolated ventricular inversion with situs solitus. Br Heart J 1975; 37: 1202-4.
4. Calabro R, Marino B, Marsico F. A case of isolated atrioventricular discordance. Br Heart J 1982; 47: 400-3.
5. Dunkman WB, Perloff JK, Roberts WC. Ventricular inversion without transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1977; 39: 226-31.
6. Espino-Vela J, De La Cruz MV, Munoz-Castellanos L, Plaza L, Attie F. Ventricular inversion without transposition of the great vessels in situs inversus. Br Heart J 1970; 32: 292-303.
7. Hazan B, Baillot F, Rey C, Dupuis C. Isolated ventricular discordance and complete atrioventricular canal in situs inversus. Am J Cardioi 1977; 40: 463-6.
8. Molter JH. Ventricular version. Chest 1975; 67: 3-4.
9. Ostermeyer J, Bircks W, Krain A, Sievers G, Hilgenberg F Isolated atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86: 926-9.
10. Park SC, Siewers RD, Neches WH et al. Ventricular inversion with normal ventriculoarterial connection and left atrial isomerism: correction by the Mustard operation. J Am Coll Cardiol 1984; 4: 136-40.
11. Quero-Jimenez M, Raposo-Sonnenfeld I. Isolated ventricular inversion with situs solitus. Br Heart J 1975; 37: 293-304.
12. Tandon R, Heineman RP, Edwards JE. Ventricular inversion with normally connected great vessels in situs solitus (atrioventricular discordance with ventriculoarterial concordance). Pediatr Cardiol 1986; 7: 107-9.
13. Tandon R, Moller JH, Edwards JE. Ventricular inversion associated with normally related great vessels. Chest 1975; 67: 98-100.
14. Geva T, Sanders SP, Ayrcs NA, O'Lauglin MP, Parness IA. Two-dimensional echocardiographic anatomy of atrioventricular alignment discordance with situs concordance. Am Heart J 1993; 125: 459-64.
15. Pasquini L, Sanders SP, Parness I et al. Echocardiographic and anatomic findings in atrioventricular with ventriculoarterial concordance. Am J Cardiol 1988; 62: 1256-62.
16. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAB. Isolated atrioventricular discordance. In: Angiocardiography of 'Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984: 575-82.
17. Sklansky MS, Lucas VW, Kashani IA, Rothman A. Atrioventricular situs concordance with atrioventricular alignment discordance: fetal and neonatal echocardiographic findings. Am J Cardiol 1995; 76: 202-4.
18. Shimpo H, Tani K, Hioki I et al. Isolated atrioventricular discordance with solitus viscera, inverted atria, D-loop ventricles, and solitus normally related great arteries: report of a rare case with successful surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 393-4.
19. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. Intraatrial baffle repair of isolated ventricular inversion with left atrial isomerism. Ann Thorac Surg 1996; 62: 1529-32.
20. Matsuoka Y, Yamasaki S, Nishiguchi T, Okishima T, Ando M. Ventricular inversion without transposition of the great arteries: a rare anomaly associated with left-sided (tricuspid) atrioventricular valve atresia and unroofed coronary sinus. Pediatr Cardiol 1994; 15: 146-50.
21. Freedom RM, Nanton M, Dische MR. Isolated ventricular inversion with double inlet left ventricle. Eur J Cardiol 1977; 5:63-86.
22. Freedom RM, Mawson J, Yoo S, Benson LN. Isolated ventricular discordance. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997: 1289-301.
23. Arciprete P, Macartney FJ, De Leval M, Stark 1. Mustard's operation for patients with ventriculoarterial concordance: report of two cases and a cautionary tale. Br Heart J 1985; 53: 443-50.
24. Ranjit M S, Wilkinson JL, Mee RB. Discordant atrioventricular connexion with concordant ventriculo-arterial connexion (so-called "isolated ventricular inversion") with usual atrial arrangement (situs solitus). mt J Cardiol 1991; 31: 114-17.

Глава 73

СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА

Kartagener описал клиническую триаду — декстрокардия, *situs viscerum inversus*, синусит и бронхоэктазия (1, 2). В последующем обнаружено, что у 21,7% пациентов с *situs inversus* наблюдаются бронхоэктазы, следовательно, это сочетание неслучайно (3). Из-за пониженной подвижности трахеобронхиальных ресничек у пациентов часто возникают инфекции дыхательных путей, рецидивирующее воспаление среднего уха (3–20). В основе данной патологии лежит дефицит реснитчатого крупномолекулярного белка дайнеина. Мужчины с синдромом Kartagener обычно бесплодны из-за отсутствия подвижности сперматозоидов, обусловленного дефицитом дайнеина в хвостах.

ЧАСТОТА И ГЕНЕТИКА

Синдром первичной дискинезии ресничек является аутосомальной рецессивной патологией, встречается у 1 из 20–30 тыс. человек (3, 7, 8, 11, 16–23). Заболевание полиорганное. В половине случаев дискинезия ресничек сочетается с *situs inversus*. Синдром был диагностирован у близнецов (24). Он является гетерогенной патологией, обусловленной мутацией промежуточной цепи гена *axonemal* дайнеина (23, 25).

ТЕЧЕНИЕ

Триаду синдрома Kartagener диагностировали как у новорожденных, так и у 75-летнего пациента (26–28). В детском возрасте ее чаще диагностировали по характерной клинике — рецидивирующая респираторная инфекция, синусит, назальные полипы (29). Рентгенография, предпринимаемая по поводу инфекции дыхательных путей, обнаруживала декстрокардию. В период новорожденности у одного ребенка диагноз первичной реснитчатой дискинезии был подтвержден гистологическим и функциональными исследованиями (26). Данный синдром был заподозрен по наличию респираторных проблем, *situs inversus*, заложенности носа и признакам гипервентиляции на рентгенограмме. По наблюдениям другого автора (29), синуситы могут быть разной выраженности, сопровождаться назальным полипозом, могут наблюдаться гипоплазия или агенезия синусов, признаки бронхоэктазии. При массивных легочных кровотечениях выполняют лобэктомию (30). У пациентов старшего возраста в клинической картине преобладают бронхиолиты (31). Некоторые пациенты с синдромом Kartagener страдают от ревматоидного артрита, однако неясно, является ли это случайной ассоциацией (32).

Если диагноз реснитчатой дискинезии установлен в раннем детстве, активное внимание к туалету дыхательных путей может существенно снизить частоту бронхоэктазии. Очень редко, как в одном из случаев, описанных в литературе, диагноз синдрома впервые поставлен на восьмом десятке жизни (28).

Врожденные пороки сердца сопровождают синдром Kartagener у 10% больных (33). Могут встречаться корригированная ТМА, ДМЖП, тетрада Фалло и сложные формы одножелудочкового атриовентрикулярного соединения (34, 35). Описаны также случаи абдоминальной гетеротаксии и левого предсердного изомеризма (36, 37).

Врожденные пороки при этом синдроме подлежат хирургической коррекции (38). Старшим пациентам с запущенными формами бронхоэктазии выполняли сердечно-лёгочную или двустороннюю легочную трансплантацию (39, 40).

Литература

1. Kartagener M. Zur Pathogenese der Bronchiektasian: Bronchiek-tasian bei situs viscerum inversus. Beitr Kim Tuberk 1933; 83: 489-95.
2. Kartagener M, Strucki P. Bronchiectasis with situs inversus. Arch Pediatr 1962; 79: 193-6.
3. Adams R, Churchill E. Situs inversus, sinusitis, bronchiectasis. J Thorac Surg 1937; 7:206-9.
4. Katsuhara K, Kawamoto S, Wakabayashi T, Belsky IL. Situs inversus totalis and Kartagener's syndrome in a Japanese population. Chest 1972; 61: 56-8.
5. Rossman CM, Forrest JB, Lee RMKW, Newhouse AF, Newhouse MT. The dyskinetic cilia syndrome, abnormal ciliary motility in association with abnormal ciliary ultrastructure. Chest 1981; 80: 860-3.
6. Sturgess JM, Chao J, Wong I, Aspin N, Turner JA. Cilia with defective radial spokes: a cause of human respiratory disease. N Engi J Med 1979; 300: 53-6.
7. Afzelius BA, Eliasson R, Johnsen O, Lindholmer C. Lack of dynein arms in immotile human spermatozoa. J Cell Biol 1975; 66: 225-30.
8. Eliasson R, Mossberg B, Cammer P, Afzelius B. The immotile cilia syndrome, a congenital ciliary abnormality as an etiologic factor in chronic airway infections and male sterility. N Engi J Med 1977; 297: 1-4.
9. Fischer TJ, McAdams JA, Entis GN et al. Middle ear ciliary defect in Kartagener's syndrome. Pediatrics 1978; 62: 443-5.
10. Armengot M, Escribano A, Carda C, Basterra J. Clinical and ultrastructural correlations in nasal mucociliary function observed in children with recurrent airways infections. Int J Pediatr Otorhmnolaryngol 1995; 32: 143-51.
11. de longh RU, Rutland J. Ciliary defects in healthy subjects, bronchiectasis, and primary ciliary dyskinesia. Am J Respir Crit Care Med 1995; 151: 1559-67.
12. Armengot M, Juan G, Carda C, Basterra J, Cano B. Prevalencia del sindrome de discinesia ciliar primaria en pacientes con sinusitis y bronquiectasias. [prevalence of primary dyskinetic ciliary syndromes in patients with sinusitis and bronchiectasis.] An Otorrinolaringol Ibero Am 1995; 22: 85-92.
13. Schidlow DV, Katz SM, Thrtz MG, Donner RM, Capasso S. Polysplenia and Kartagener syndromes in a sibship: association with abnormal respiratory cilia. J Pediatr 1982; 100: 401-3.
14. Lillington GA. Dyskinetic cilia and Kartagener's syndrome. Bronchiectasis with a twist. Clin Rev Allergy Immunol 2001; 21: 65-9.
15. Becker MD, Berkmen YM, Fawwaz R, Van Heertum R. Ga-67 scintigraphy showing the triad of bronchiectasis, paranasal sinusitis, and situs inversus in a patient with Kartagener's syndrome. Clin Nuci Med 2000; 25: 1050-1.
16. Afzelius BA. Ciliary structure in health and disease. Acta Otorhmnolaryngol Belg 2000; 54: 287-91.
17. Afzelius BA. Asymmetry of cilia and of mice and men. mt J Dev Biol 1999; 43: 283-6.
18. Afzelius BA. Genetics and pulmonary medicine. Immotile cilia syndrome: past, present, and prospects for the future. Thorax 1998; 53: 894-7.
19. Teknos TN, Metson R, Chasse T, Balercia G, Dickersin GR. New developments in the diagnosis of Kartagener's syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 1997; 116(1): 68-74.
20. Tsang KW, Ip M, Ooi CG et al. Kartagener's syndrome: a re-visit with Chinese perspectives. Respirology 1998; 3: 107-12.
21. Aitken J. Reproductive biology. A clue to Kartagener's. Nature 1991; 353(6342): 306.
22. Blouin JL, Meeks M, Radhakrishna U et al. Primary ciliary dyskinesia: a genome-wide linkage analysis reveals extensive locus heterogeneity. Eur J Hum Genet 2000; 8: 109-18.
23. Guichard C, Harricane MC, Lafitte JJ et al. Axonemal dynein intermediate-chain gene (DNAI1) mutations result in situs inversus and primary ciliary dyskinesia (Kartagener syndrome). Am J Hum Genet 2001; 68: 1030-5.
24. Karnaukhov Iu N, Baksheev VI, Kosolapov AM, Boldyrev OV, Kosarev VI. Sindrom Ziverta-Kartagenera u bliznetsov. [syndrome in twins.] Kim Med 1997; 75: 64-70.
25. Guichard C, Harricane MC, Lafitte II et al. Kartagener syndrome is a heterogeneous condition that may be associated to axonemal dynein intermediate chain gene (DNAII) mutations [Cardiol Young 2002; 12(Suppl I): 10.
26. Bhutta ZA. Primary ciliary dyskinesia: a cause of neonatal respiratory distress. JPMA 1995; 45: 70-3.
27. Losa M, Ghelfi D, Hof E, Felix H, Fanconi S. Kartagener syndrome: an uncommon cause of neonatal respiratory, distress? Eur J Pediatr 1995; 154: 236-8.
28. Gomez de Terreros Caro F, Gomez-Stern Aguilar C, Alvarez Sala Walther R et al. Sindrome de Kartagener. Diagnostico enuna paciente de 75 anos. [syndrome. Diagnosis in a 75 year-old woman.] Arch Bronconeumol 1999; 35: 242-4.
29. Perloff LK. The cardiac malpositions. In: The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, 5th edn. Philadelphia: WB Saunders, 2003: 17-43.
30. Schwarzenberg H, Elfeldt RI, Schluter E, Link I, Heller M. Severe hemoptysis requiring lobectomy in an 11-year-old patient with Kartagener's syndrome. Ann Thorac Surg 1997; 64(3): 852-4.
31. Homma S, Kawabata M, Kishi K et al. Bronchiolitis in Kartagener's syndrome. Eur Respir J 1999; 14: 1332-9.
32. Riente L, Fadda P, Mazzantini M et al. Kartagener's syndrome and rheumatoid arthritis: an unusual association. Clin Rheumatol 2001; 20(4): 282-4.
33. Burn I. The aetiology of congenital heart disease. In: Anderson RH, Baker E, Macartney F et al, eds. Paediatric Cardiology, 2nd edn. London: Churchill Livingstone, 2002: 141-213.
34. Tek I, Dincer I, Gurlek A. Kartagener's syndrome with dextrocardia and corrected transposition of great arteries. mt j Cardiol 2000; 75: 305-8.
35. Pomerleau D, Gilbert G, Thibert D. Syndrome de kartagener associea une tetralogie de Fallot. [syndrome associated with tetralogy of Fallot.] Union Med Can 1972; 101: 79-84.
36. De Santis A, Morlupo M, Stati T et al. Sonographic survey of the upper abdomen in 10 families of patients with immotile cilia syndrome. J Clin Ultrasound 1997; 25: 259-63.
37. Gershoni-Baruch R, Gottfried E, Pery M, Sahin A, Etzioni A. Immotile cilia syndrome including polysplenia, situs inversus, and extrahepatic biliary atresia. Am J Med Genet 1989; 33: 390-3.
38. Tkebuchava T, von Segesser LK, Niederhauser U, Bauersfeld U, Thrina M. Cardiac surgery for Kartagener syndrome. Pediatr Cardiol 1997; 18: 72-3.
39. Miralles A, Muneretto C, Gandjbakhch I et al. Heart-lung transplantation in situs inversus. A case report in a patient with Kartagener's syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103:307
40. Graeter T, Schafers HI, Wahlers T, Borst HG. Lung transplantation in Kartagener's syndrome. J Heart Lung Transplant 1994; 13: 724-6.

Глава 74

КРИСС-КРОСС И ГОРИЗОНТАЛЬНЫЕ ЖЕЛУДОЧКИ (SUPEROINFERIOR VENTRICLES)

Крисс-кросс сердце (синоним — скрученное атриовентрикулярное соединение) является необычной редкой врожденной аномалией, характеризующейся пересечением путей притока двух желудочков, обусловленным скручиванием сердца вокруг его длинной оси. Хотя крисс-кросс сердце часто сопровождается так называемыми горизонтальными желудочками (*superoinferior ventricles*), эти аномалии не являются тождественными.

Крисс-кросс сердце было впервые описано в 1961 г. Lev и Rowlatt (1). Термин *criss-cross* ввел в обиход Anderson с соавторами в 1974 г. (2). Крисс-кросс является знаковой аномалией, поскольку она иллюстрирует ключевую разницу между конкордантностью и соосной конкордантностью (4, 5).

ЧАСТОТА

Крисс-кросс сердце является крайне редкой аномалией, составляющей до 0,1% всех ВПС (3); аномалию обнаруживают у 8 из 1000 родившихся живыми (8 на 1 000 000 человек).

ЭТИОЛОГИЯ

Генетические или другие причины и механизмы развития порока неизвестны. Деформация сердца обусловлена поворотом верхушки сердца, в то время как основание сердца остается относительно фиксированным (4). Это объясняет перекручивание AV-клапанов, аномальное расположение желудочков и вентрикулоартериальную сегментарную даскордантность. Причина и механизм скручивания желудочков остаются неясными. Очевидно, что степень скручивания и угол между осями венозных притоков связаны с размерами трехстворчатого клапана и синусной частью правого желудочка (чем более выражено скручивание и больше угол между осями, тем меньше трехстворчатый клапан и правый желудочек). Неясно, является ли гипоплазия правых отделов сердца первичной или вторичной (5). Еще менее понятна причина развития сердец с дисгармонией между сегментарным ситусом и соосностью предсердий с желудочками.

АНАТОМИЯ

Порок характеризуется необычным пространственным взаиморасположением желудочков. Топография желудочковой массы относительно межжелудочковой перегородки зависит от наличия сопутствующих пороков, непосредственно не связанных с механизмом скручивания — декстрокардией с *situs inversus* или без него или атриовентрикулярной дискордантностью (6, 7). В сердцах с атриовентрикулярной дискордантностью желудочковая масса часто находится в одной плоскости с межжелудочковой перегородкой, занимающей более вертикальное положение, чем в норме (8, 9). В других случаях вентрикулярная масса может быть ориентирована вокруг горизонтальной межжелудочковой перегородки, создавая горизонтальное (верхне-нижнее) пространственное взаимоотношение желудочков, причем морфологически правый желудочек находится сверху, а левый — снизу. Большинство сердец со скрученными желудочками имеют двухжелудочковую морфологию, реже встречается двуприточное одножелудочковое атриовентрикулярное соединение (11, 12) с двуприточным левым или правым желудочком. Горизонтальная ориентация желудочков сама по себе не означает предрасположенность к определенному типу атриовентрикулярного соединения (13, 14).

Несмотря на конкордантное атриовентрикулярное соединение, магистральные артерии часто находятся в левой позиции относительно друг друга при верхнее-нижнем положении желудочков. В большинстве случаев при бивентрикулярном строении сердца предсердная и желудочковая приточные перегородки находятся в одной плоскости и два потока крови из предсердий к верхушкам желудочков параллельны, что можно увидеть из четы-

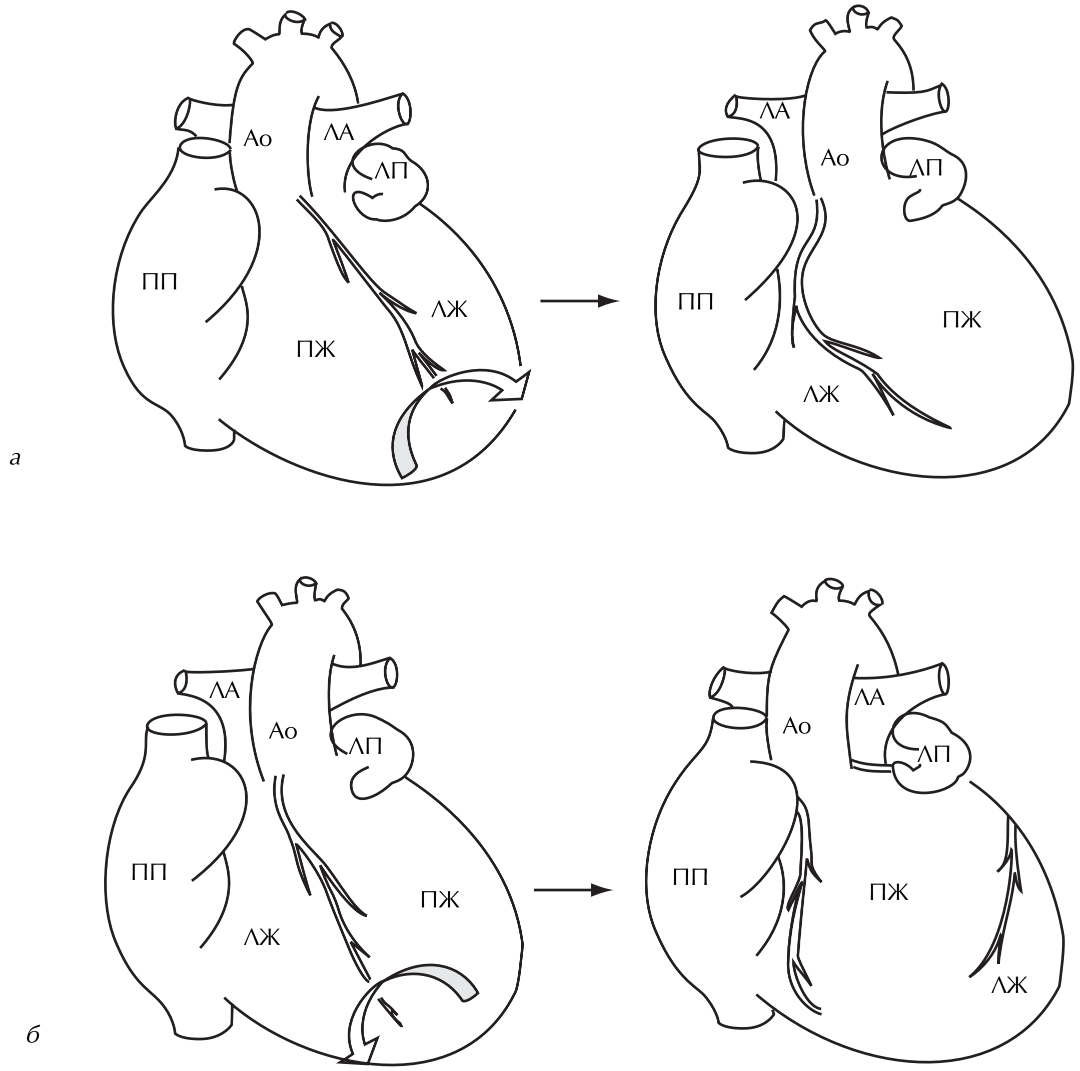


Рис. 1. Скрученное AV-соединение: *а* — при конкордантном AV-соединении (полная транспозиция) вращение сердца происходит по часовой стрелке; *б* — при дискордантном AV-соединении (корригированная транспозииция) вращение сердца обычно происходит против часовой стрелки. Умеренное скручивание сопровождается горизонтальным взаимным положением желудочков, при этом правый желудочек лежит над левым. Большее скручивание приводит к положению желудочков «бок-о-бок» (ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, ЛА — легочная артерия, ПП — правое предсердие, ЛП — левое предсердие)

рехкамерного доступа на ЭхоКГ и ангиограмме. Однако у некоторых пациентов имеет место в разной степени выраженное спиралевидное пересечение осей притока венозной крови (11, 15). Внешняя анатомия сердца характеризуется необычным для данного сегментарного соединения пространственным взаимоотношением камер сердца и магистральных артерий. Межпредсердная и межжелудочковая перегородки не плоские, а искривленные. Сердце выглядит скрученным вдоль оси, проходящей от основания до верхушки (рис. 1).

Пространственная ориентация камер сердца и магистральных артерий зависит от степени скручивания и наличия гипоплазии правого желудочка. У пациентов с большим углом поворота вокруг оси каждое предсердие связано с противоположным желудочком и атриовентрикулярные потоки крови закручены почти на 180^0 друг к другу. Желудочки и межжелудочковая перегородка часто принимают горизонтальное верхне-нижнее положение, как ступени. Скручивание может происходить как по часовой, так и против часовой стрелки. Обычно сердце, отвечающее правилу правой руки (d-желудочковая петля), скручивается по часовой стрелке, в то время как сердца с желудочковой массой, имеющей l-петлевую конфигурацию, скручиваются против часовой стрелки. Обычное направление скручивания сердца перемещает приточный отдел правого желудочка кверху и кпереди относительно притока морфологически левого желудочка. Очень редко сердце скручено в противоположном направлении, в результате приток правого желудочка становится ниже и кзади от притока левого желудочка (16–18), поэтому атриовентрикулярные соединения перекрещиваются, а не идут параллельно, как в норме (19–21).

У большинства пациентов с крисс-кросс сердцем отмечается последовательная атриовентрикулярная соосность — в случаях предсердого *situs solitus*, d-петли желудочков, отвечающих правилу правой руки (конкордантное AV-соединение), правое предсердие открывается в правый желудочек, левое — в левый желудочек. В противоположность этому, у пациентов с предсердным *situs solitus*, но с l-петлей, когда желудочки отвечают правилу левой руки (дискордантный атриовентрикулярный сегментарный *situs*), правое предсердие связано с левым желудочком, а левое предсердие — с правым желудочком.

В некоторых случаях имеет место несоответствие между сегментарным ситусом и атриовентрикулярным соединением (22–27). Например, пациенты с *situs solitus* предсердий, но с l-петлей желудочков, отвечающей правилу левой руки (дискордантное AV-соединение), имеют атриовентрикулярную соосную конкордантность. Иными словами, несмотря на сегментарную дискордантность (*solitus* предсердия, но l-петлевые желудочки), правое предсердие опорожняется в правый желудочек, левое — в левый желудочек. Аналогично этому пациенты с *situs solitus* предсердий и d-петлей желудочков правой руки (конкордантный атриовентрикулярный сегментарный *situs*), имеют атриовентрикулярную дискордантность: правое предсердие связано с левым желудочком, а левое предсердие — с правым желудочком.

Крисс-кросс сердце иллюстрирует важное положение: атриовентрикулярный сегментарный *situs* не всегда предопределяет характер атриовентрикулярной связи, они должны быть выяснены и описаны независимо (28). Anderson (10) пересмотрел свои ранние представления о крисс-кросс сердце и определил сущность перекрещивающихся атриовентрикулярных соединений как аномалию вращения желудочковой массы, при которой взаимоотношение камер желудочков является непредсказуемым для данного атриовентрикулярного соединения. Поставив вопрос, является ли крисс-кросс аномальным взаимоотношением или соединением, он пришел к выводу, что суть порока состоит в аномальным взаимоотношении для данного типа атриовентрикулярного соединения. Другими словами, при *situs solitus* с конкордантным атриовентрикулярным соединением имеется гармония между желудочком и внутренней организацией — правосторонний морфологически правый желудочек с внутренней организацией по правилу правой руки (желудочковая d-петля). Однако в некоторых сердцах с предсердным *situs solitus*, атриовентрикулярной конкордантностью и перекрещенным атриовентрикулярным соединением тип атриовентрикулярного соединения и взаимоотношение желудочков не гармонизированы, то-есть при конкордантном, но перекрещенном атриовентрикулярном соединении морфологически правый желудочек может располагаться слева и сверху с внутренней организацией по правилу левой руки (22, 24, 29). Таким образом, атриовентрикулярное соединение не указывает на характер взаимной ориентации желудочков и при оценке индивидуальной анатомии должны быть описаны как атриовентрикулярное соединение, так и тип взаимоотношения желудочков или *situs.*

При исследовании сердец с перекрещивающимися AV-соединениями Seo и соавторы (20) отметили общий признак: верхнюю и переднюю локализацию трехстворчатого клапана при ротационной несоосности между предсердной и желудочковой перегородками. Несовпадение плоскостей перегородок может быть латеральным, ротационным или смешанным (30). Ando и соавторы (31) определили варианты несоосности как параллельную и перекрестную. Seo подчеркивал неточность термина крисс-кросс атриовентрикулярное соединение, так как перекрещиваются приточные тракты желудочков. Он убежден, что определение «скрученное атриовентрикулярное соединение» больше отвечает сути аномалии, чем «перекрестное» (32). Согласно этому определению, выходы из предсердий пересекаются на атриовентрикулярном уровне. Сердца с наиболее выраженной аномалией осей, соединяющих основание с верхушками Freedom (33) описывает как сформированные «шиворот-навыворот», с горизонтальной, верхне-нижней ориентацией желудочков. В этих случаях оси приточных трактов повернуты почти на + 180^0.

В некоторых случаях горизонтальных желудочков с дискордантным атриовентрикулярным соединением вентрикулоартериальная связь конкордантная (изолированная атриовентрикулярная конкордантность).

Приблизительно у 80% пациентов с крисс-кросс сердцем наблюдается дискордантная вентрикулоартериальная связь (инверсное правило петли, по Van Praagh) (34): если желудочки d-петлевые или отвечают правилу правой руки, аорта находится спереди и слева от легочной артерии. Если желудочки образовали левую петлю (правило левой руки), аорта расположена спереди и справа от легочной артерии.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ

Большинству сердец со скрученным атриовентрикулярным соединением и горизонтальными желудочками сопутствуют гипоплазия трехстворчатого клапана и правого желудочка, ДМЖП, обструкция легочного или (реже) системного выводного трактов (включая атрезию аорты). Особенно часто наблюдаются дискордантное вентрикулоартериально соединение (транспозиция магистральных артерий) (27, 35–37) и отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка (38, 39). Атриовентрикулярное соединение часто аномальное, с нависающим трехстворчатым клапаном-наездником (5, 15, 27, 40, 41). Описана также левосторонняя юкстапозиция предсердных ушек (7, 42). У многих пациентов обнаруживали синдром предвозбуждения (42, 43). Межжелудочковая перегородка редко бывает интактной.

Кроме пороков, упомянутых выше, встречаются митральный стеноз, сужение дуги аорты. В некоторых случаях имеется юкстапозиция предсердных ушек (22–26).

КЛИНИКА

Крисс-кросс сердце почти всегда сочетается с другими тяжелыми пороками и поэтому проявляется в младенческом возрасте. Новорожденные обычно цианотичны, у них выслушивается систолический шум. Изредка у пациентов с крисс-кросс сердцем имеется только ДМЖП с нормальным взаимным расположением магистральных артерий. В этих случаях в клинической картине преобладают признаки сердечной недостаточности, связанной с лево-правым шунтом.

ДИАГНОЗ

В большинстве случаев порок обнаруживают в неонатальном возрасте по наличию цианоза и систолического шума. Диагноз устанавливают с помощью двухмерной ЭхоКГ, которая является ведущим методом диагностики. Аномалию обнаруживают из подмечевидного доступа по длинной оси. Главным признаком является пересечение осей притока к AV-клапанам (5, 40, 44). Этот признак определяется также из верхушечного четырехкамерного доступа с помощью цветной допплерографии (45). В нормальном сердце пути притоков к AV-клапанам практически параллельны и направлены к верхушкам соответствующих желудочков. В крисс-кросс сердцах желудочки как бы скручены вокруг их длинных осей, в то время как основание сердца остается фиксированным, поэтому потоки крови перекрещиваются, что является характерным эхокардиографическим признаком. Создается впечатление, что каждое предсердие опорожняется в противоположный желудочек.

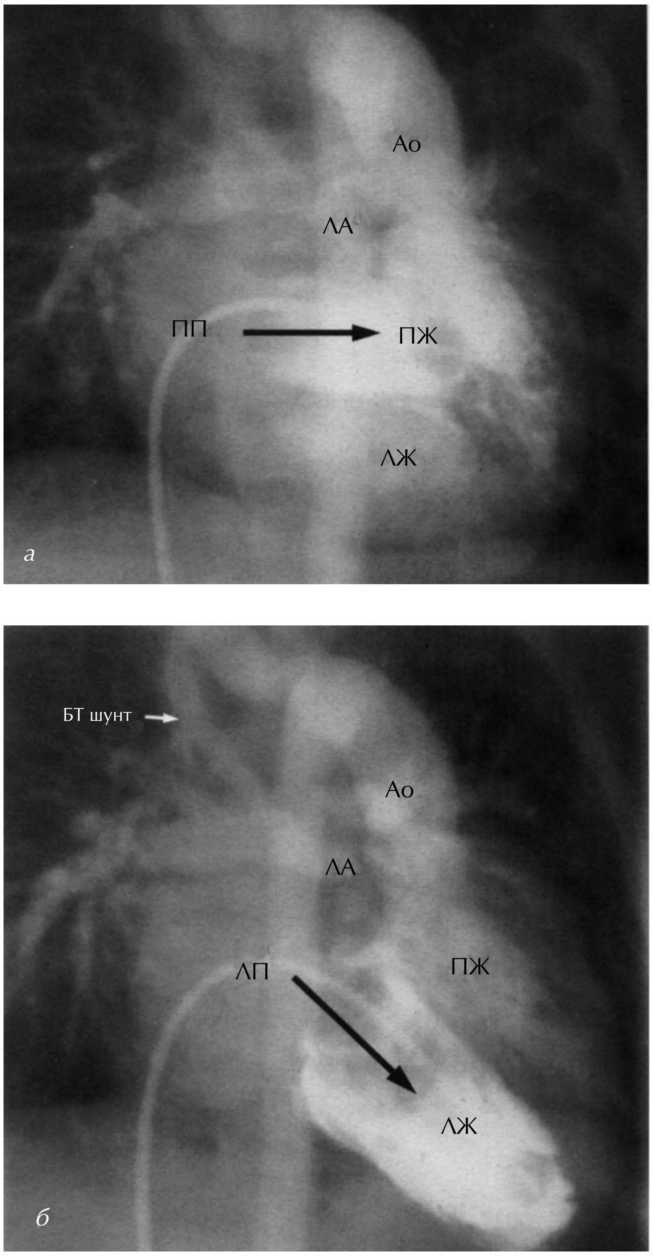


Рис. 2. Правая (*а*) и левая (*б*) вентрикулограммы в переднезадней проекции, демонстрирующие перекрещивающиеся атриовентрикулярные соединения и дискордантное вентрикулоартериальное соединение. Правый желудочек (ПЖ) лежит сверху левого (ЛЖ). Оси атриовентрикулярного тока крови (показаны стрелками) пересекают друг друга (Ао — аорта, БТ шунт — Blalock–Taussig шунт, ЛП — левое предсердие, ПП — правое предсердие, ЛА — легочная артерия)

Ангиография может продемонстрировать пересекающиеся AV-клапаны при введении контрастного вещества в левый желудочек или в предсердия (42, 44) (рис. 2).

В последнее время все шире используется МРТ для диагностики ВПС, в том числе крисс-кросс сердца и сопутствующих пороков (18, 45, 46).

Дородово диагноз ставят все чаще на 18–24 неделях гестации по тем же признакам, которыми руководствуются при постановке диагноза у родившихся детей.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Необходимо исключить следующие пороки:

- некоторые формы клапана-наездника;
- предсердие с двойным выходом, при котором одно отверстие AV-клапана как бы пересекает другое;
- тяжелые формы аномалии Эбштейна, при которых трехстворчатый клапан открывается в инфундибулярную часть желудочка, создавая вид пересекающихся клапанов.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

В большинстве случаев при крисс-кросс сердце двухжелудочковая коррекция невозможна. Пациентов с единственным желудочком сердца, с гипоплазией системного или венозного желудочков и клапаном-наездником подвергают этапному хирургическому лечению по пути создания кровообращения Fontan (47–53). Характер первичного вмешательства определяется тяжестью стеноза легочной артерии. Если легочный кровоток обеспечивается в основном артериальным протоком, применяют краткосрочное поддержание его проходимости инфузией ПГЕ$_1$. Затем накладывают системно-легочный анастомоз для увеличения легочного кровотока и уменьшения цианоза. Первым паллиативным этапом гемодинамической коррекции кровообращения является создание двунаправленного каво-пульмонального соединения, предпочтительно в виде операции *hemi-Fontan*. В дальнейшем выполняют окончательную операцию — тотальное кавапульмональное соединение по Fontan.

В редких случаях вентрикуло-артериальной конкордантости с ДМЖП или отхождения обоих магистральных сосудов от правого желудочка с субартериальным ДМЖП, закрытие дефекта воссоздает нормальную анатомию и физиологию сердца при условии, что правый желудочек и трехстворчатый клапан имеют нормальные размеры (54, 55). При ТМА с ДМЖП наиболее вероятным типом операции является закрытие ДМЖП, в результате чего левый желудочек становится связанным с одной из магистральных артерий (обычно с легочной артерией), а правый желудочек — с аортой. Транспозицию магистральных артерий устраняют операцией артериального переключения (*arterial switch*) при отсутствии стеноза легочной артерии. Если имеются противопоказания к операции артериального переключения, пациенты подлежат переключению потоков крови на предсердном уровне — операциям Senning или Mustard.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Хирургическое лечение пациентов с горизонтальными желудочками и скрученными AV-соединениями сопровождается высокой летальностью. По данным детского госпиталя в г. Торонто, из 31 оперированных пациентов 15 умерли (7). Летальность была значительно выше среди больных, подвергнутых бивентрикулярной коррекции, по сравнению с теми, кому выполнена одножелудочковая коррекция гемодинамики (71% и 43% соответственно). Среди умерших больных с одножелудочковым типом коррекции 66% не дожили до окончательной операции Fontan.

Литература

1. Lev M, Rowlatt VF. The pathologic anatomy of mixed levocardia. Am J Cardiol 1961;8:250–5.
2. Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM. Criss-cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Their significance to nomenclature of congenital heart disease. Circulation 1974;50:176–80.
3. FylerDC. Trends. In Nadas Pediatric Cardiology. Ed Donald C.Fyle,.Hanley & Belfus, Inc. Philadelphia 1992. p273–80.
4. Anderson RH, Smith A, Wilkinson JL. Disharmony between atrioventricular connections and segmental combinations: unusual variants of "crisscross" hearts. J Am Coll Cardiol 1987;10:1274–7.
5. Marino B, Sanders SP, Pasquini L, Giannico S, Parness IA, Colan SD. Two-dimensional echocardiographic anatomy in crisscross heart. Am J Cardiol 1986; 58:325–33.
6. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF. Superioinferior ventricles: a consideration of so-called criss-cross atrioventricular connections. In: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan Publishing, 1984: 629–12.
7. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Twisted atrioventricular connections: so-called superoinferior ventricles or criss-cross heart. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997:1313–33.
8. Freedom RM, Dyck JD. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Emmanouilides GC, Allen HD, Riemenschneider TA, Gutgesell HP, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995: 1225–46.
9. Freedom RM. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Moller JH, Hoffman JIE, eds. Pediatric Cardiovascular Medicine. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2000: 375–90.
10. Anderson RH. A question of definition. Criss-cross hearts revisited. Pediatr Cardiol 1982; 3: 305–13.

11. Kim TH, Yoo SJ, Ho SY, Anderson RH. Twisted atrioventricular connections in double inlet right ventricle: evaluation by magnetic resonance imaging. Cardiol Young 2000; 10: 567–73.
12. Mori K, Harada M, Kuroda Y. Twisted atrioventricular valves in double inlet left ventricle. Cardiol Young 2002; 12: 401–3.
13. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects 1972; 8:4–23.
14. Macartney FJ, Shinebourne EA, Anderson RH. Connexions, relations, discordance, and distorsions. Br Heart J 1976; 38: 323–6.
15. Han H-S, Seo JW, Choi JY Echocardiographic evaluation of hearts with twisted atrioventricular connections (criss-cross heart). Heart Vessels 1994; 9: 322–6.
16. Yoo SJ, Choi YH. Twisted atrioventricular connection: criss-heart-cross. In: Angiograms in Congenital Heart Disease. Oxford: Oxford University Press, 1991: 295–8.
17. Abdullah M, Yoo SJ, Hornberger L. Fetal echocardiographic features of twisted atrioventricular connections. Cardiol Young 2000; 10: 409–12.
18. Yoo S-Y, Seo J-W, Lim T-W et al. Hearts with twisted atrioventricular connections: findings at MR imaging. Radiology 1993; 188:109–13.
19. Otero Coto E, Wilkinson JL, Dickinson DF, Rufilanchas JJ, Marquez J. Gross distorsion of atrioventricular and ventricu-loarterial relations associated with with left juxtaposition of atrial appendages: bizarre form of atrio-ventricular criss-cross. Br Heart J 1979; 41: 486–92.
20. Seo JW, Choe GY, Chi JG An unusual ventricular loop associated with right juxtaposition of the atrial appendages. Inter J Cardiol 1989; 25; 219–25.
21. Shinebourne EA, Macartney FJ, Anderson RH. Sequential chamber localization: logical approach to diagnosis in congenital heart disease. Br Heart J 1976; 38: 327–40.
22. Anderson RH, Smith A, Wilkinson JL. Disharmony between atrioventricular connections and segmental combinations: unusual variants of "crisscross" hearts. J Am Coll Cardiol 1987;10:1274–7.
23. VanPraagh R, David I, Gordon D,Wrigh GB,VanPraagh S. Ventricular diagnosis and designation. In: Godman MJ, ed. Paediatric Cardiology, vol 4, World Congress, London1980. Edinburgh, London, Melbourne, New York:Churchill Livingston, 1981:153–68.
24. Weinberg PM, Van Praagh R, Wagner HR, Cuasco CC. New form of criss-cross atrioventricular relation: an expanded view of the meaning of D and L-loops (abstr). World Congress of Paediatric Cardiology, London 1980. Abstract 319.
25. Ottiro Coto E, Wilkinson JL, Dicjinson DF, Rufilanchas JJ, Marquez J. Gross distortion of atrioventricular and ventriculoarterial relations associated with left juxtaposition of atrial appendages: bizarra form of atrioventricular criss-cross. Br Heart J 1979;41:486–92.
26. Wagner HR, Alday LE, Vlad P. Juxtaposition of the atrial appendages: a report of six necropsied cases. Circulation 1970;42:157–63.
27. Geva T, Sanders SP, Ay res NA, O'Laughlin MP, Parness IA. Two-dimensional echocardiographic anatomy of atrioventricular alignment discordance with situs concordance. Am Heart J 1993;125:459–64.
28. Van Praagh R. When concordant or discordant atrioventricular alignments predict ventricular situs wrongly. I. Solitus atria, concordant alignments and I-loop ventricles. II. Solitus atria, discordant alignments, and d-loop ventricles. J Am Coll Cardiol 1987;10:1278–9.
29. Anderson RH, Yen Ho S. Segmental interconnexions versus topological congruency in complex congenital malformations [editorial note], Int J Cardiol 1989; 25: 229–33.
30. Hagler DJ, Edwards WD, Seward JB, Tajik AJ. Standardized nomenclature of the ventricular septum and ventricular septal defects, with applications for two-dimensional echocardiography. Mayo Clin Proc 1985; 60: 741–52.
31. Ando M, Takao A, Yutani C, Nakano H, Tamura T. What is cardiac looping? Consideration based on morphologic data. In: Nora J J and Takao A, eds. Congenital Heart Disease: Causes and Processes. Mount Kisco, New York: Futura, 1984: 553–77.
32. Yoo SJ, Choi YH. Twisted atrioventricular connection: criss-heart-cross. In: Angiograms in Congenital Heart Disease. Oxford: Oxford University Press, 1991: 295–8.
33. Freedom RM, Mawson J, Yoo S-J, Benson LN. Twisted atrioventricular connections: so-called superoinferior ventricles or criss-cross heart. In: Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. Armonk, NY: Futura, 1997:1313–33.
34. Attie F, Munoz-Castellanos L, Ovseyevitz J et al. Crossed atrioventricular connections. Am Heart J 1980; 99: 163–72.
35. Santos MA, Simoes LC. Paroxysmal supraventricular tachycardia in supero-inferior ventricles with intact ventricular septum. Int J Cardiol 1987;14:232–5.
36. Alday LE, Juaneda E. Superoinferior ventricles with criss-cross atrioventricular connections and intact ventricular septum. Pediatr Cardiol 1993;14:238–41.
37. Fontes VF, Malta de Souza JA, Pontes SC Jr. Criss-cross heart with intact ventricular septum. Int J Cardiol 1990; 26:382–5.87;14:232–5.
38. Kinsley RH, McGoon DC, Danielson GK. Corrected transposition of the great arteries. Associated ventricular rotation. Circulation 197'4; 49: 574–8
39. Sato Y, Kano I, Fukuda M et al. Angiocardiographic findings and morphogenesis of criss-cross heart with situs solitus, concordant atrioventricular relationships and L-transposition. Tohuku J Exp Med 1976; 119: 377–84.
40. Carminati M, Valsecchi O, Borghi A, Balduzzi A, Bande A, Crupi G, Ferrazzi P, Invemizzi G. Cross-sectional echocardiographicstudy of criss-cross hearts and superoinferior ventricles. Am J Cardiol 1987;59:114–8.
41. Fraisse A, del Nido PJ, Gaudart J, Geva T. Echocardiographic characteristics and outcome of straddling mitral valve. J Am Coll Cardiol 2001;38:819–26.
42. Freedom RM, Culham G, Rowe RD. The criss-cross and supero-inferior ventricular heart: an angiocardiographic study. Am J Cardiol 1978;42: 620–8.
43. Santos MA, Simoes LC. Paroxysmal supraventricular trachycardia in supero-inferior ventricles with intact ventricular septum. Int J Cardiol 1987; 14: 232–5.
44. Robinson PJ, Kumpeng V, Macartney FJ. Cross sectional echocardiographic and angiocardiographic correlation in criss cross hearts. Br Heart J 1985;54:61–7.
45. Igarashi H, Kuramatsu T, Shiraishi H, Yanagisawa M. Criss-cross heart evaluated by colour Doppler echocardiography and magnetic resonance imaging. Eur J Pediatr 1990;149:523–5.
46. Aranz PA, Reddy GP, Thomson PD, Higgins CB. Magnetic resonance angiography of crisscross heart. Circulation 2002;105:537–8.
47. Nakada I,Nakamura T, Matsumoto H.Sezaki T. Successful repair of criss-cross heartusing modified Fontan operation. Chest 1983;88:569–70.
48. Podzolkov VP, Ivanitsky AV, Makhechev OA, Alekian BG, Chiaureli MR, Ragimov FR. Fontan-type operation for correcting complex congenital defects in a criss-cross heart. Pediatr Cardiol 1990;11:105–10.
49. Galinanes M, Chartrand C, Van Doesburg NH, Guerin R, Stanley P. Surgical repair of superoinferiorventricles: experience with three patients. Ann Thorac Surg 1985; 40: 353–9.
50. Dunn JM, Donner R, Black I, Balsara RK. Palliative repair of transposition of the great arteries with criss-cross heart: ventricular septal defect and hypoplastic right (systemic) ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 755–60.
51. Nakada I, Nakamura T, Matsumoto H, Sezaki T Successful repair of crisscross heart using modified Fontan operation. Chest 1983; 83: 569–70.
52. Danielson GK, Tabry IF, Fulton RE, Hagler DJ, Ritter DG. Successful repair of straddling atrioventricular valve by technique used for septation of univentricular heart. Ann Thorac Surg 1979; 28: 554–60.
53. Hibino N, Imai Y, Aoki M, Shin'oka T, Hiramatsu T. Double switch operation for superior-inferior ventricles. Ann Thorac Surg 2001; 72: 2119–21.
54. Dunn JM, Donner R, Black I, Balsara RK. Palliative repair of transposition of the great arteries with criss-cross heart: ventricular septal defect and hypoplastic right (systemic) ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:755–60.
55. Symons JC, Shinebourne EA, Joseph MC et al. Criss-cross heart with congenitally corrected transposition: report of a case with d-transposed aorta and ventricular pre-excitation. Eur J Cardiol 1977; 5: 493–505.

Глава 75

НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Нарушения ритма сердца у молодых пациентов могут проявляться в виде самостоятельного заболевания или сопутствовать другим патологическим процессам. Своевременная диагностика и лечение данной патологии требуют хорошего знания ее специфических признаков и влияния, оказываемого ею на состояние ребенка.

В настоящее время с этой целью широко используются методы интервенционной электрофизиологии, поэтому для правильной диагностики и применения эффективных методов лечения врач, помимо педиатрии и кардиологии, должен обладать основами знаний по электрофизиологии сердца.

Эта глава посвящена нарушениям ритма сердца у детей, их этиологии, течению заболевания и методам лечения.

РАЗВИТИЕ ПРОВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ СЕРДЦА

Сердце у человека формируется на протяжении 8 нед после оплодотворения. Развитие сердца начинается с формирования первичной сердечной трубки из мезодермы.

Различные видоспецифические генетические маркеры служат для наблюдения за процессом формирования проводящей системы сердца.

Одним из таких маркеров является нейронный белок, происходящий из *ganglion nodosum* (GLN). Еще до проникновения в зародыш сердца нервных волокон, на той стадии, когда из мезодермальных клеток образуются миокардиальные волокна, в них начинается спонтанное ритмичное сокращение. На 22-м дне после оплодотворения регистрируются первые сокращения первичной трубки сердца (1–4). Первичная сердечная трубка состоит из AV-канала, пути притока и пути оттока (5). На 31–35-м дне после оплодотворения в специально окрашенном микропрепарате можно идентифицировать одиночное кольцо GLN. Это кольцо ограничено областью, окружающей первичное межжелудочковое отверстие; кольцо происходит из трабекулярного отдела миокарда желудочков. Снизу кольцо охватывает развивающуюся межжелудочковую перегородку, а сверху — нижнюю часть AV-канала. На этом этапе развития единственное предсердие сообщается исключительно с первичным левым желудочком. В последующие дни (с 35-го по 44-й день) происходит правостороннее искривление предсердно-желудочковой оси и формирование сообщения между предсердием и правым желудочком. Между 44-м и 60-м днями развития формируется межжелудочковая перегородка. В это время передняя часть кольца растягивается и разворачивается влево. Образуется выdодной тракт левого желудочка. Таким образом, в пределах направляющей первичной сердечной трубки быстро развиваются проводящие пути и синхронно сокращающиеся полости предсердий и желудочков. Поочередное расположение медленно и быстро сокращающихся сегментов приводит к тому, что сокращение желудочкового сегмента наступает только после окончания сокращения предсердного. Такая конфигурация обеспечивает строго определенный ток крови. Участки медленно сокращающихся сегментов, длительное сокращение которых действует как жом, перекрывающий просвет трубки, в дальнейшем формируют клапаны сердца (6, 7). Предсердно-синусовый и предсердно-желудочковый узлы в виде отдельных образований можно различить уже на 35-й день после оплодотворения. Атриовентрикулярный узел и проксимальная часть предсердно-желудочкового пучка образуются в задней и наиболее центральной части растянутого вправо кольца GLN. Такое расположение соответствует мембранозной части межжелудочковой перегородки. Описываемая иногда третья веточка атриовентрикулярного пучка является остатком первичного кольца GLN (его передней части), который в процессе развития образует выводной тракт левого желудочка. Таким образом, проводящая система сердца развивается из единого первичного кольца из тканей, окружающих первичное межжелудочковое отверстие, которые растягиваются вправо при формировании правого атриовентрикулярного отверстия (рис. 1).

Двухотточное правое предсердие (правое предсердие сообщается с обоими желудочками). Предсердно-желудочковый узел расположен в задней части предсердно-желудочкового кольца, в области межжелудочковой перегородки.

Корригированная транспозиция магистральных артерий. Атриовентрикулярный узел располагается в межпредсердной перегородке, в области передней части атриовентрикулярного кольца. Проводящая система сердца расположена кпереди от межжелудочкового отверстия (в том случае, если оно существует).

Общий AV-канал. Отсутствует центральная часть волокон. Атриовентрикулярный узел расположен в задней части межжелудочковой перегородки. Он смещен кзади по отношению к устью венозного синуса.

Атрезия трехстворчатого клапана. Атриовентрикулярный узел располагается на дне правого предсердия. Проводящая система сердца проходит к гребню мышечной части межжелудочковой перегородки позади отверстия, имеющегося в межжелудочковой перегородке.

Двуприточный левый желудочек. Атриовентрикулярный узел и проводящая система сердца расположены в передней части атриовентрикулярного кольца в месте его контакта с гребнем мышечной части межжелудочковой перегородки.

Миоциты проводящей система сердца, по сравнению с миоцитами остального миокарда, несколько меньшего размера и в них содержится меньше актиновых и миозиновых волокон.

Знание процесса развития проводящей системы сердца позволяет понять ее локализацию при ВПС (8–10).

АНАТОМИЯ, ФИЗИОЛОГИЯ И ФУНКЦИЯ ПРЕДСЕРДИЙ

Ниже мы приводим краткое описание анатомии, физиологии и функции предсердий в связи с тем, что эти структуры играют важную роль в физиологии сердца, модулируя его ритм, наполняемость желудочков и сократимость миокарда.

Макроскопическая анатомия

Предсердия представляют собой два резервуара, расположенных между потоком венозной крови и атриовентрикулярными отверстиями (11). Правое предсердие больше левого (его объем составляет около 60 мл). Толщина его стенок (около 2 мм) меньше толщины стенок левого предсердия (около 3 мм). Правое предсердие состоит из основной части и венозного синуса. Венозный синус представляет собой вытянутую часть правого предсердия, расположенную между устьями верхней и нижней полых вен. Он имеет вид цилиндра, открывающегося более широким концом в просвет основной части правого предсердия. Его устье ограничено следующими структурами: мышечным пограничным пучком, мышечным пучком, расположенным спереди от нижней полой вены, евстахиевой заслонкой, расположенной спереди от устья верхней полой вены, и узлом Lower. Перегородкой венозного синуса служит овальная ямка. Основной частью правого предсердия является резервуар, отделяющий венозный синус от трехстворчатого клапана (12). Ушко правого предсердия с широким входным отверстием является его отростком, располагающимся кпереди от аорты. Боковая стенка предсердия образована мышечным гребнем. Внизу основная часть предсердия сообщается с венозным синусом и двумя отростками, получившими название «нижних ушек». Перегородочная часть тела правого предсердия расположена кпереди от узла Lower, она прикрыта задненижней частью левого желудочка (11–14).

Левое предсердие представляет собой простой резервуар с толстыми стенками. Приток венозной крови происходит сбоку и сверху. Внутренняя поверхность левого предсердия гладкая. Ушко левого предсердия является истинным его отростком, имеющим узкое устье.

Межпредсердная перегородка образована овальной ямкой, окруженной мышечным гребнем (*limbus fossae ovalis*). Расположение первичной перегородки по отношению к вторичной в виде овальной ямки с овальным отверстием в период новорожденности играет важную роль заслонки, препятствующей (при нормальных физиологических условиях) попаданию крови из левого предсердия в правое. Эта заслонка была описана Vieussens и ранее называлась его именем. В основании межпредсердной перегородки, непосредственно возле трехстворчатого клапана, расположен AV-узел (11, 13, 14).

Синусовый узел

Синусовый узел впервые был описан Keith и Flack в 1907 г. В 1910 г. Lewis доказал его ведущую роль в возбуждении сердечного сокращения. Синусовый узел является макроскопическим образованием, видным невооруженным взглядом на микропрепарате сердца, обработанном формалином. Из-за содержания большого количества соединительнотканных волокон он имеет белесый оттенок (13, 14).

Синусовый узел расположен в пограничной бороздке («предканальном» пучке), в месте впадения полой вены в правое предсердие, хотя его волокна обнаруживаются на довольно большом пространстве правого предсердия. К нему подходит довольно крупная артерия. Артерия синусового узла может отходить от начального отдела левой коронарной артерии (48%), огибающей коронарной артерии (30%) или от конечного отрезка правой коронарной артерии (22%). Гистологически узел состоит из пучков мелких клеток, которые лежат между поддерживающими соединительнотканными волокнами (12, 13, 15).

Атриовентрикулярный узел

Специализированная ткань AV-узла (узел Ашоффа–Тавары) анатомически делится на 5 областей: входная часть, область промежуточных клеток, центральная часть AV-узла, пенетрирующие пучки AV-узла (пучки Гиса) и ветви пучка. Первые две части являются предсердными структурами, расположенными в области перегородки (треугольник Коха).

Евстахиева заслонка доходит до перегородки, сливаясь с ее центральной соединительнотканной частью. Сухожилие Todaro (сокращающиеся волокна, отходящие от заслонки Тебезия, которые по виду напоминают сухожилия) образует заднюю стенку треугольника Коха; две его другие стенки образованы устьем венозного синуса и передней частью трехстворчатого клапана. Верхушка треугольника достигает фиброзной части межжелудочковой перегородки. Пучок Гиса расположен по ее переднебоковому краю. Основная часть AV-узла располагается кзади от пенетрирующих пучков. Вся область предсердно-желудочкового узла кровоснабжается его артерией, которая может быть ветвью как огибающей, так и правой коронарной артерии (11, 13, 16).

Специализированные проводящие волокна

На основании данных электрофизиологических исследований, клинической электрофизиологии и кардиохирургии можно с уверенностью заявить, что функциональные части как синусового, так и AV-узла располагаются также и за пределами их анатомических границ. Они являются структурами, крайне устойчивыми к механическому воздействию и гипоперфузии. Электрофизиологические исследования, проведенные Boineau с соавторами (17), подтвердили, что «функция возбуждения сокращения миокарда характерна также и для участков ткани, окружающих синусовый узел» (17).

Электрофизиологические исследования во время абляции AV-узла также показали, что функциональный субстрат этого узла имеет гораздо большую протяженность и занимает значительное пространство в области тканей, окружающих сам узел (13).

Кровоснабжение предсердий

Предсердия кровоснабжаются в основном не за счет системы коронарного кровообращения, поэтому они остаются функционально активными и после значительного ухудшения коронарного кровоснабжения. Правильная функция сердца и синусового узла сохраняется также после трансплантации сердца.

Функция предсердных элементов проводящей системы сердца не нарушается даже при пересечении питающих их артерий. Острое нарушение кровоснабжения миокарда предсердий является крайне редким явлением. Особое (внутреннее) расположение сосудов позволяет выполнять множественные разрезы предсердий без угрозы их некроза или дисфункции (11, 13).

Иннервация

Предсердия, как и все сердце, получают как симпатическую, так и парасимпатическую иннервацию. Симпатические волокна исходят из IV и V сегментов спинного мозга, образующих шейные и грудные узлы, а также шейное сплетение. От узлов и сплетения нервные волокна расходятся ко всем отделам сердца. Волокна правого звездчатого ганглия играют основную роль в регуляции сократимости миокарда. Парасимпатическая иннервация осуществляется из позвоночных эфферентных ядер спинного мозга через сердечные ветви блуждающего нерва. Эти ветви в основном иннервируют синусовый и атриовентрикулярный узлы (11).

Гемодинамическая функция

Закон Франка–Старлинга характеризует гемодинамическую функцию сердца. Взаимосвязь объема крови в желудочке в начале его сокращения (конечно-диастолический объем) и силы давления, создаваемого при сокращении желудочка, впервые была описана Франком в 1895 г., а затем подтверждена в эксперименте Старлингом в 1914 г. Этот закон демонстрирует зависимость между растяжением и сокращением стенки желудочка. Из него следует, что при повышении давления в предсердии на фоне его сокращения увеличивается конечно-диастолический объем, что приводит к увеличению силы сокращения желудочка. Закон отображает статическую модель сердца и не учитывает влияние взаимодействия «систола–диастола», динамику нагрузки на сердце и механику грудной клетки (12, 13).

Из закона Франка–Старлинга следует, что сердечный выброс зависит от давления в предсердиях. Учитывая, что у здоровых людей давление в правом предсердии очень низкое, даже незначительное его изменение приводит к значительному снижению или увеличению сердечного выброса (13).

Закон Франка–Старлинга не учитывает влияния частоты сокращений сердца на его выброс.

Приведенные выше рассуждения не охватывают всех факторов, оказывающих влияние на сердечный выброс. Мы обратили внимание только на то, каким образом он связан с функцией предсердий.

Предсердия в качестве буфера

Предсердия не соответствуют критериям буфера-резервуара из-за их небольшого объема. Кровь протекает по предсердиям как по эластичному туннелю. Функционально анатомию предсердий можно сравнить с анатомией аорты, которая расширяется под давлением сердечного выброса, а затем сокращается, обеспечивая, таким образом, преобразование прерывистого «сердечного» кровотока в непрерывный «артериальный». Предсердия являются главным эластичным резервуаром между постоянным притоком венозной крови и артериальным пульсирующим выбросом. Существует целый ряд работ, посвященных гемодинамической функции предсердий и ее значению для общей гемодинамики сердца.

Предсердия как первичный насос

Роль предсердия как первичного насоса, дополняющего желудочек, характеризуется законом Старлинга (12, 19). Нарушение его функции может иметь печальные последствия для пациента. Здоровое сердце благодаря функции предсердий работает в выгодных условиях с оптимальным конечно-диастолическим давлением в желудочках вместо «дорогого» высокого давления в предсердиях. Однако в здоровом сердце повышение сердечного выброса и сократимости миокарда зависит от иных причин, а не от сократимости предсердий или конечно-диастолического давления в них. Роль предсердий в обеспечении сердечного выброса составляет только 5% (12–14).

Предсердия как стартер

Хронотропная функция предсердий является основным фактором, обеспечивающим соответствие сердечного выброса потребностям организма. Она и является самой главной функцией предсердий (12–15).

Гемодинамическая функция предсердий в значительной степени зависит от их синхронизации с систолой желудочков. Это было подтверждено исследованиями пациентов с увеличением интервала *P–R* после абляции электрическим импульсом *RF* узловой тахикардии. Отсутствие синхронизации затрудняет венозный приток и вызывает ухудшение состояния. Кроме этого, увеличивается риск образования тромбов, при этом большинство их образуется в ушке левого предсердия (21).

ОСНОВЫ МЕХАНИЗМА ВОЗНИКНОВЕНИЯ АРИТМИЙ

Аритмии часто обусловлены аномалиями образования импульсов (нарушение автоматизма или вызванных потенциалов); нарушением распространения импульсов (блокады и нарушение проводимости) и наличием функциональных либо анатомических условий для образования возвратной петли распространения импульса. Все вышеупомянутые причины могут обусловливать нарушение образования и распространения импульсов, охватывающих одну или несколько сердечных структур.

Очень важно проводить различие между аритмиями, связанными с образованием петли *reenty*, и аритмиями, возникающими вследствие нарушения автоматизма или вызванных потенциалов. Образование петли *reenty* обычно требует наличия областей со свободным проведением импульса, расположенных неподалеку от электрических «дыр».

Подобное явление возникает вблизи устьев венозных и артериальных сосудов, рубцов, линий хирургических разрезов. Такой вид аритмии можно вызвать или прервать при помощи стимуляции (22). Возвратные тахиартимии, как правило, имеют приступообразный характер, в каждом случае можно выявить фактор, потенцирующий их возникновение, и они могут быть устранены при помощи программированного стимулятора или кардиоверсии.

Аритмии, связанные с нарушением автоматизма, возникают из-за образования очагов, спонтанно продуцирующих электрические импульсы. Фактором, способствующим их появлению, является адреналин. Этот вариант аритмии характеризуется большей длительностью. С помощью стимулятора или кардиоверсии можно добиться только временного улучшения. Тахиаритмии, связанные с вызванными потенциалами, появляются как «ответ» на слишком частый или редкий ритм сердечных сокращений.

В педиатрической практике чаще всего имеют место аритмии, связанные с механизмом reenty. Эктопический механизм является причиной некоторых видов предсердных артимий, синдрома увеличения интервала *Q—T* и так называемого *torsades de pointes*. Большое значение в возникновении и поддержании аритмии играет возбуждение вегетативной нервной системы (23, 24).

Определение механизма, лежащего в основе каждой конкретной аритмии, позволяет применить оптимальный вариант лечения, которое включает модуляцию вегетативной нервной системы, фармакологическое вмешательство, стимуляцию, кардиоверсию либо абляцию источника аритмии.

Брадикардия

Брадикардия у детей редко характеризуется явными симптомами. У новорожденных и детей грудного возраста вторичная брадикардия может наступить при остановке дыхания. Ее могут вызвать также гипоксия, желудочно-пищеводная регургитация, спазм гортани. У детей старшего возраста брадикардия может быть связана с отравлением лекарственными препаратами, нарушением функции центральной нервной системы либо служить проявлением нарушения функции сердца при отказе от приема пищи. Длинные интервалы между сердечными сокращениями могут быть причиной рефлекторной потери сознания.

Большинство патологий, связанных с болезнью синусового узла, обусловлено отсутствием его хронокомпетентности, поэтому быстрое восстановление синусового ритма и скорости проведения импульса между синусовым и атриовентрикулярными узлами не может быть основанием для начала или прекращения терапии.

Наиболее важной является оценка способности синусового узла поддерживать сердечный ритм соответственно физической нагрузке, нормальной ежедневной активности и во время глубокого сна.

У больных с AV-блокадой I или II степени симптомы зависят от возможности увеличения частоты сердечных сокращений в ответ на стресс или физическую нагрузку. У пациентов с полной блокадой симптомы проявляются чаще, но также зависят от нескольких факторов: сопутствующей патологии сердца, активности других источников автоматизма и наличия желудочковых нарушений ритма. У новорожденных и детей грудного возраста с полной блокадой и достаточным желудочковым ритмом при отсутствии сопутствующей патологии сердца часто отсутствуют какие-либо симптомы. Полная предсердно-желудочковая блокада на фоне ВПС, несмотря на проведение адекватного лечения, является частой причиной летального исхода у новорожденных, детей грудного и младшего возраста.

У старших пациентов полная блокада проявляется ограничением толерантности к физической нагрузке и обмороками. Внезапная кардиальная смерть на протяжении первого десятилетия жизни отмечается реже, нежели в дальнейшем. Причиной как потери сознания, так и внезапной кардиальной смерти является фибрилляция желудочков, которая развивается после брадикардии. У пациента с полной блокадой дифференциальную диагностику следует проводить со следующими заболеваниями: миокардитом, поражением центральной нервной системы, инфарктом миокарда, аномалией коронарных артерий, отравлением лекарственными препаратами и опухолью сердца.

Тахикардия

Проявления тахикардии разнообразны и зависят от возраста ребенка и связанной с ним частоты сердечного ритма, а также наличия сопутствующих пороков сердца. Тахикардия с относительно небольшой частотой сердечных сокращений может не вызывать никаких клинических проявлений до момента формирования или прогрессирования порока сердца, что может длиться на протяжении недель и месяцев. С другой стороны, приступ тахикардии может немедленно вызвать развитие кардиогенного шока.

У новорожденных и детей грудного возраста проявления тахикардии обычно неспецифичны. Однако существование тахикардии на протяжении нескольких часов может привести к нарушению гемодинамики. При снижении степени тахикардии или нормализации деятельности сердца состояние пациента, как правило, быстро улучшается (26).

ЭТИОЛОГИЯ НАРУШЕНИЙ РИТМА СЕРДЦА

Большинство нарушений ритма сердца, диагностируемых у детей, могут не сопровождаться ВПС. Однако, учитывая частую корреляцию этих аномалий, детей с нарушениями ритма часто рассматривают как пациентов с пороками сердца, что может в дальнейшем отрицательно сказываться на судьбе этих пациентов.

К наиболее частым тахиаритмиям у детей с пороками сердца относят пароксизмальные тахикардии с дополнительными путями проведения и желудочковые тахикардии. Нарушения функции синусового и атриовентрикулярного узла часто сопутствуют порокам в виде дефектов внутрисердечных перегородок.

Послеоперационные аритмии могут быть ранними и поздними. Среди ранних чаще встречаются AV-блокады, первичные предсердные тахикардии, пароксизмальные предсердно-желудочковые тахикардии; более редко отмечаются желудочковые тахикардии. Обычно тахикардии вызывают значительное нарушение гемодинамики и требуют агрессивной терапии. В позднем послеоперационном периоде чаще отмечаются слабость синусового узла и желудочковые нарушения ритма

Кардиомиопатия, как дилатационная, так и гипертрофическая, чаще вызывают наджелудочковые и желудочковые нарушения ритма и могут быть причиной внезапной кардиальной смерти (27, 28).

ЛЕЧЕНИЕ

Существует широкий спектр методов лечения нарушений ритма сердца. Среди них выделяют фармакологическое воздействие, временную и постоянную кардиостимуляцию, интравенозную и хирургическую абляцию. Выбор методов лечения зависит от клинического состояния пациента, наличия сопутствующих сердечных патологий и возможностей данного медицинского учреждения. Некоторые нарушения ритма сердца поддаются лечению путем стимуляции вегетативной нервной системы.

Брадикардию, возникающую вследствие AV-блокады или дисфункции синусового узла, обычно удается купировать с помощью атропина, адреналина или изопротеренола.

Стимуляция блуждающего нерва может помочь в купировании либо контролировании наджелудочковых тахиаритмий. С этой целью используют маневр Вальсальвы, а у детей младшего возраста прикладывают лед к лицу, вызывая таким образом временную остановку дыхания (рефлекс ныряльщика) (29). Стимуляция парасимпатической нервной системы возможна путем введения псевдоэфедрина или аденозина.

Подавление активности симпатической нервной системы с помощью фармакологических препаратов также позволяет купировать тахиаритмию. С этой целью применяют β-блокаторы (30). В последнее время, в связи с кратковременностью действия препарата, отдают предпочтение эсмололу. Для стимуляции парасимпатической нервной системы обычно используют изопротеренол.

Препараты, используемые для прерывания угрожающих жизни тахиаритмий

Тахиаритмии, вызывающие нарушение функции сердца, обычно подлежат кардиоверсии или интенсивному фармакологическому лечению в условиях отделения интенсивной терапии с тщательным мониторингом жизненно важных показателей.

Внутривенное болюсное введение аденозина приводит к кратковременной AV-блокаде. Таким образом купируют наджелудочковые нарушения ритма. Короткий период полувыведения препарата (несколько секунд) позволяет после устранения тахикардии восстановить правильный ритм сердца. Аденозин также используют для купирования желудочковых тахиаритмий. Среди побочных реакций на препарат выделяют ларингоспазм и дилатацию периферических сосудов (31).

Блокаторы кальциевых каналов, такие, как дилтиазем и верапамил, действуют аналогично аденозину. При наджелудочковых тахиаритмиях они помогают контролировать частоту сердечных сокращений путем модификации проведения импульса на уровне атриовентрикулярного узла. Эти препараты нельзя вводить пациентам с нарушением фракции выброса левого желудочка и пациентам с нарушением внутрижелудочкового проведения импульса.

Среди препаратов, блокирующих натриевый канал, наиболее часто используют лидокаин. Препарат эффективен при лечении желудочковых тахиаритмий. Учитывая его слабое отрицательное инотропное, а также незначительное проаритмогенное влияние, препарат широко применяют в клинической практике. При введении препарата необходимо контролировать концентрацию его метаболитов в крови во избежание аккумуляции препарата и нейротоксического действия (32).

К препаратам, вызывающим увеличение интервала *Q—T*, относится амиодарон. В настоящее время он является препаратом выбора при лечении угрожающих жизни тахиаритмий. Максимальный эффект препарата возможен только после достижения его соответствующей концентрации в крови. К побочным реакциям, которые отмечаются при его кратковременном введении, относятся AV-блокада, брадикардия, повреждение паренхимы легких (31).

Временная кардиостимуляция

Часто проведение временной кардиостимуляции более показано, нежели проведение агрессивной фармакотерапии, при лечении как брадиаритмий, так и большинства тахиаритмий. При неотложных, угрожающих жизни состояниях применяют чрескожную, чреспищеводную, интравенозную или эпикардиальную кардиостимуляцию. При лечении брадиаритмии, из-за возможного вовлечения в патологический процесс атриовентрикулярного узла, чаще используют желудочковую стимуляцию. В настоящее время редко существуют показания к проведению чреспищеводной кардиостимуляции. Чрескожная стимуляция используется как промежуточный, временный этап перед введением постоянных электродов интравенозным путем. При кардиохирургических вмешательствах пациентам обычно имплантируют эпикардиальные электроды с диагностической и лечебной целью (34).

Кардиоверсия и дефибрилляция

Пациентам с угрожающими жизни желудочковыми или наджелудочковыми тахиартимиями по неотложным показаниям показано выполнение дефибрилляции или кардиоверсии. С этой целью используют электрический ток с энергией 1—2 Дж/кг. Кардиоверсия также показана пациентам с устойчивыми к фармакологической терапии наджелудочковыми тахиаритмиями. В этом случае используют электрический ток силой 0,25—0,5 Дж/кг. Перед выполнением плановой кардиоверсии пациентам с мерцательной аритмией, длительностью более 24 ч, для исключения тромбоза левого предсердия показано проведение чреспищеводной ЭхоКГ. При наличии тромбоза проведение кардиоверсии откладывают на 3—4 нед. Пациенту в это время назначают антикоагулянтную терапию.

При тахиаритмиях применяется дефибрилляция импульсом, синхронизированным с комплексом *QRS*. Аппликация несинхронизированного импульса в результате наложения зубца *R* на зубец *T* может привести к фибрилляции желудочков. Иногда при неуспешной кардиоверсии либо невозможности поддержания стабильного ритма сердца вводят антиаритмические препараты. Необходимо помнить о том, что ксилокаин повышает порог дефибрилляции.

Имплантируемые кардиостимуляторы и кардиовертеры

Кардиостимуляторы

В настоящее время существует множество кардиостимуляторов, имеющих специальные функции (35). Характеристика наиболее часто используемых стимуляторов и коды стимуляторов представлены в табл. 1, 2 (34, 36).

Имплантируемые кардиовертеры

Имплантируемые кардиовертеры используются в тех случаях, когда нельзя полностью устранить тахиаритмию, представляющую угрозу жизни больного либо вызывающую дискомфорт. Это относится к пациентам с постоянными формами желудочковых аритмий на фоне сопутствующего порока сердца, пароксизмальной мерцательной аритмией, гипертрофической кардиомиопатией, синдромом *Q—T*, аритмогенной дисплазией правого желудочка, идиопатическим мерцанием желудочков (синдром Brugady). У больных с дилатационной кардиомиопатей кардиовертеры имплантируют на период ожидания трансплантации сердца (38).

При исследовании взрослой популяции было подтверждено преимущество имплантации кардиовертеров по сравнению с назначением фармакологических препаратов для предотвращения внезапной смерти у больных с желудочковых тахиаритмиями. Результаты этих исследований можно также распространить и на детскую популяцию.

В зависимости от вида и частоты возникновения аритмии можно использовать кардиовертер-дефибриллятор, снабженный антиаритмической функцией, проводящий дефибрилляцию током низкой или высокой частоты или стимулирующий желудочки при возникновении брадикардии.

Интравенозная абляция и хирургическое лечение

В настоящее время чрезвенозным доступом можно проводить лечение большинства тахиарит-

Таблица 1. **Характеристика кардиостимуляторов**

Однокамерные стимуляторы	
AAIR, AAI	Предсердная стимуляция — управляемая либо не управляемая по частоте. Подобные типы стимуляторов используются при синдроме слабости синусового узла с сохранной функцией AV-узла, при тяжелых формах синусовой брадикардии
VVIR, VVI	Желудочковая стимуляция — управляемая либо не управляемая по частоте. Применяется у больных с AV-блокадой и мерцанием предсердий, при синдроме слабости синусового узла с отсутствием предсердного гемодинамического компонента
ADV, ADIR	Стимуляция предсердий с мониторированием сокращений желудочков
AAT, VVT	Стимуляция предсердий и желудочков происходит за счет импульса от предсердий и желудочков
VDD	Желудочковая стимуляция в соответствии с импульсами, поступающими от предсердий при блокировании желудочкового ритма. Регистрация сигнала происходит от предсердия и желудочка. Импульс распространяется к обеим камерам. Применяется у больных с AV-блокадой с сохраненной функцией синусового узла
Двухкамерные стимуляторы	
DDD, DDDR	Двухкамерная стимуляция. Получение сигнала происходит от обеих камер. Усовершенствованный вариант VDD, позволяющий использовать его при синдроме слабости AV-узла. При возникновении мерцания предсердий стимулятор переключается в режим VVI
DVI, DVIR	Стимуляция предсердий и желудочков, с регистрацией спонтанной активности только желудочков. После получения импульса от желудочка стимулятор настраивается на один интервал A—V и посылает импульс к предсердию, а затем и к желудочку
DOO	Асинхронная двухкамерная стимуляция
Антиаритмическая функция	
AAI-T	Предсердная стимуляция. Стимуляторы подобного типа применяются при синдроме слабости синусового узла с сохранной функцией AV-узла, с тяжелой синусовой брадикардией. Имеет функцию распознавания тахикардии и реагируют серией запрограммированных импульсов.
AAI-M	AAI + функция распознавания тахикардии. Без антиаритмической функции
Примечание: V – желудочек, A – предсердие, D – двойной, S – одинарный, T – возбуждение, I – торможение, R – обратная, T/I – вызываемая предсердиями и тормозящаяся желудочками, M – вариант стимуляции (37).	

Таблица 2. **Коды стимуляторов**

Расположение буквы в коде	**Первая**	**Вторая**	**Третья**	**Четвертая**	**Пятая**
Обозначение	Стимулируемая камера сердца	Камера (ы), от которой получают импульс	Вариант ответа стимулятора	Программируемые функции	Антиаритмическая функция

мий. Развитие этого метода лечения стало возможным благодаря многолетним лабораторным исследованиям и двум десятилетиям применения хирургических методов лечения, в результате которых накоплен большой опыт, позволяющий в настоящее время проводить процедуры менее инвазивно, безопасно и эффективно.

Историческая справка

Первой изученной тахиаритмией, механизм которой был установлен, является WPW-синдром. Понимание механизма возникновения аритмии стало возможным благодаря появлению методик, позволяющих получать и считывать информацию при проведении картирования эндокарда.

Картирование впервые было выполнено Rothenbeg и Winterberg, а также Lewis и Rothshild в начале XX столетия (39–41). Их работы не вызвали заметного интереса, и дальнейшие исследования в этом направлении были приостановлены. Вновь картирование было открыто Scher в 1950 г., который, используя интрамиокардиальную иглу-электрод, продемонстрировал ход распространения возбуждения по миокарду собаки при синусовом ритме, желудочковой блокаде и при стимуляции желудочков (43).

Последующие работы Durrer и Boineau позволили лучше понять электрофизиологию сердца (42).

Методы, усовершенствованные на животных, стали постепенно проводиться в хирургических операционных, что позволило накопить знания о ходе процесса возбуждения в миокарде пациентов с врожденными и приобретенными пороками сердца, а также, с течением времени, и у пациентов с ишемической болезнью сердца.

Таким образом, в то время, когда уже довольно широко использовалось примитивное картирование, в университете Дьюк был выявлен первый пациент с синдромом WPW. Уже ранее (1967) Durrer и Ross сообщали о преждевременном возбуждении желудочков у больного с WPW-синдромом, который был оперирован по поводу ДМПП. У аналогичного больного Burchel подтвердил наличие преждевременного возбуждения желудочков и попытался (хотя и неуспешно) выполнить абляцию. К счастью, у пациента из университета Дьюк имелась стабильная форма преждевременного возбуждения на фоне синусового ритма и преждевременного возбуждения правого предсердия на фоне тахикардии. Эта область легко достижима хирургическим путем. Благодаря этому Sealy в 1968 г. успешно выполнил операцию по прерыванию дополнительного пути (42). Если бы дополнительный путь был расположен в области левого желудочка и межжелудочковой перегородки, операция не была бы произведена. Вначале многие исследователи верили, что большинство дополнительных путей расположены в правых отделах сердца. Однако у следующего пациента имелась крайне нестабильная форма преждевременного возбуждения с постоянными изменениями ЭКГ и отмечались различного вида тахиаритмии. Картирование позволило локализовать дополнительный путь проведения в области перегородки. Операция была безуспешной, и пациент скончался вследствие некупируемой наджелудочковой тахиаритмии. Это был весьма печальный опыт для всей оперирующей бригады, и он мог на какое-то время затормозить развитие хирургического лечения нарушений ритма. Тем не менее он позволил избавиться от иллюзии, что все дополнительные проводящие пути расположены в области правого предсердия и желудочка (42).

Спустя много лет было установлено, что у второго пациента была переднеперегородочная локализация дополнительного пути. Таким образом, оказалось, что у первого пациента была выполнена операция при наиболее легком анатомическом варианте расположения дополнительного пути, в то время как у второго пациента имелся крайне трудный анатомический вариант патологии (42).

Значение WPW-синдрома для развития хирургии нарушений ритма сердца имело огромное значение. Впервые был установлен конкретный субстрат аритмии, который поддавался удалению. Если бы удалось установить субстраты других аритмий, можно было бы разработать методы их радикального устранения.

Дальнейшие исследования подтвердили, что при всех вариантах рецидивирующих тахиаритмий можно установить постоянный анатомический субстрат, сочетающийся с непостоянным функциональным субстратом (24, 10). Оба эти внутренние субстраты требуют «разрешающего фактора», которым может быть, например, серия вызванных (программируемых) потенциалов. Таким образом, стало понятно, что для решения вопроса о возможном лечении данной патологии необходимы совместные усилия электрофизиологов, анатомов и хирургов для установления этих трех факторов, характерных для каждой конкретной аритмии.

Предшествующие исследования показали, что анатомический субстрат может существовать как на макроскопическом, так и на микроскопическом уровне. Макроскопические причины — это нарушения целостности, которые могут быть как естественного, так и искусственного происхождения: различные дефекты ткани, хирургический разрез, фиброз или инфаркт. На микроскопическом уровне анатомический субстрат представлен массой мышечных волокон неоднородной ориентации и толщины. Эта геометрическая анизотропия обусловливает различие в скорости проведения возбуждения.

Функциональный субстрат заключается в наличии волокон, пребывающих в различной фазе рефракции и реполяризации, в результате чего вышеупомянутые субстраты оказывают влияние на образование преждевременного возбуждения, а также на направление и скорость его распространения.

Ввиду того что в настоящее время существуют менее инвазивные, но не менее эффективные методы лечения желудочковых и наджелудочковых тахиаритмий, хирургические методы их устранения имеют крайне ограниченные показания.

Хирургические методы устранения данной патологии используются у пациентов с пороком сердца, требующим хирургической коррекции. В качестве примера можно привести маневр «лабиринта», используемый при проведении пластики клапана, криоабляцию предсердий у больных, оперированных ранее по методике Fontan, устранение дополнительных проводящих путей с одновременной пластикой трехстворчатого клапана у больных с синдромом Эбштейна, а также хирургическую абляцию желудочковых тахиаритмий у больных, оперированных по поводу тетрады Фалло.

Брадиаритмии, нарушения проведения и преждевременные сокращения

Синдром слабости синусового узла

Чересчур редкий по сравнению с потребностями организма синусовый ритм может быть обусловлен синдромом слабости синусового узла. Он характеризуется низкой частотой сердечных сокращений в состоянии покоя, пониженной частотой сердечных сокращений в состоянии обычной активности и отсутствием хронокомпетентности синусового узла. Кроме этого, можно отметить длинные паузы между импульсами из синусового узла, торможение проведения на уровне синусового узла, заместительный узловой ритм.

Синдром слабости синусового узла чаще всего сопутствует другим сердечным порокам. Очень часто он отмечается после кардиохирургических операций, особенно в том случае, когда операционное поле захватывает область предсердий (операция Mustard, Senning, Fontan, пластика ДМПП). Частые паузы в работе синусового узла могут привести к появлению вызванных потенциалов, которые на фоне нарушения проведения возбуждения по предсердиям образуют условия для развития тахиаритмии.

Лечение синдрома слабости синусового узла зависит от его проявлений. Необходимо устранить как бради-, так и тахиаритмию. Использование кардиостимуляторов не снижает степени риска внезапной смерти (45). Наиболее эффективно комбинированное лечение — имплантация стимулятора и применение фармакологических средств (46, 47).

Атриовентрикулярная блокада

При AV-блокаде имеет значение уровень ее возникновения (предсердия, AV-узел, проводящая система желудочков) и степень проведения импульсов к желудочкам сердца (1:1, 2:1, 4:3). Диагностика нарушения ритма производится на основании ЭКГ в стандартных отведениях.

По выраженности различают 3 степени AV-блокады:

- I степень (периоды Венкенбаха) — постепенное удлинение интервала *P–Q* вплоть до выпадения одного сокращения; это может быть связано с нарушением проведения на уровне предсердий либо на уровне AV-узла (46);
- II степень — постоянная величина интервала *P–Q* и внезапным нарушением проведения на уровне AV-узла. В большинстве случаев в последующем развивается полная блокада;
- III степень — характеризуется полным разнобоем в сокращениях предсердий и желудочков. При врожденной блокаде часто отмечаются различные заместительные ритмы, тип которых зависит от потребностей организма в конкретной ситуации. Блокада, возникающая вследствие хирургической операции, обычно характеризуется наличием постоянного заместительного ритма.

Методом лечения симптомной полной блокады является временная или постоянная стимуляция. До имплантации стимулятора необходимо поддерживать частоту сердечных сокращений введением атропина, адренергических препаратов или, при необходимости, проводить внешнюю механическую стимуляцию.

Обычно данная категория пациентов требует проведения постоянной кардиостимуляции. Постоянная кардиостимуляция показана также пациентам с синдромом Kearns–Sayre (офтальмоплегия, пигментация сетчатки, нарушение проведения возбуждения) и иногда пациентам с послеоперационной блокадой, еще до проявления ее симптомов (47, 48).

Прогноз при лечении полной блокады зависит от двух факторов: возможности ее исчезновения и наличия сопутствующих пороков или заболеваний сердца. Врожденные блокады полностью необратимы (48). Блокады, приобретенные вследствие миокардита или после операций на сердце, могут быть обратимыми (49). Послеоперационные блокады обратимы у 40–56% пациентов.

Внутрижелудочковые блокады

Внутрижелудочковые блокады проведения импульса относятся к нарушениям ритма, подлежащим терапевтическому, а не кардиохирургическому лечению, поэтому они подробно рассматриваются в руководствах по кардиологии.

Пароксизмальная наджелудочковая и узловая тахикардия

Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия и узловая аритмия являются одними из наиболее часто встречающихся нарушений ритма сердца в педиатрической практике (50). Они характеризуются внезапным началом, постоянной величиной цикла и правильной формой комплекса *QRS*. Обе формы нарушений ритма сердца возникают по возвратному механизму, поэтому они рассматриваются в одном разделе. При возвратной волне в AV-узле импульс передается по кругу в пределах самого узла. Желудочки активируются антероградно по физиологической проводящей системе, а предсердия — ретроградно. В 50% случаев зубец *P* накладывается на комплекс *QRS*.

Атриовентрикулярный узел играет важную роль в образовании рецидивирующей предсердной и предсердной узловой тахикардии. При последней возвратная петля образуется в пределах AV-узла. При рецидивирующей предсердной образуется дополнительное «электрическое» атриовентрикулярное сообщение (с точки зрения электрофизиологии, эта аритмия является самой изученной). Дополнительный проводящий путь может располагаться в любой точке атриовентрикулярной борозды, за исключением митрально-аортальной плоскости.

Дополнительный проводящий путь может располагаться эндокардиально, интрамиокардиально и эпикардиально. Он может проводить импульс в направлении желудочков (антеградно) или в направлении предсердий (ретроградно).

Антеградное проведение характеризуется явным преждевременным возбуждением; напротив, большинство дополнительных атриовентрикулярных путей проведения проводят импульс исключительно ретроградно и на фоне синусового ритма не проявляются на ЭКГ (51).

Синдром преждевременного возбуждения

Синдром преждевременного возбуждения связан с нарушением атриовентрикулярного проведения, заключающимся в проведении импульса не по AV-узлу, а по дополнительному пути. Он проявляется в виде различных нарушений ритма с правильными либо расширенными комплексами *QRS*.

WPW-синдром является одним из самых распространенных форм синдрома преждевременного возбуждения. Наблюдается корреляция между WPW-синдромом и ВПС, гипертрофической кардиомиопатией (52, 53). Он встречается у 0,1–0,3% населения. Наиболее часто (10–29%) он сопутствует аномалии Эбштейна (52).

При WPW-синдроме аномальная деполяризация по дополнительному проводящему пути с одновременным проведением импульса по узлу проявляется укорочением интервала *P–R*, расширением комплекса *QRS* и характерной дельта-волной. Ранее уже упоминалось, что WPW-синдром может спровоцировать ортодромную или, реже, антидромную возвратную тахикардию. Тахиаритмии, связанные с этим синдромом, могут быть весьма различны, с мерцанием и трепетанием предсердий. Поэтому и клинические проявления синдрома различны (52, 54, 57).

У определенной части новорожденных с WPW-синдромом преждевременное возбуждение проходит самостоятельно (52, 56), однако у большинства симптомных пациентов этого не происходит и появляются клинические признаки тахиаритмии. У незначительного количества пациентов с короткой рефракцией дополнительного пути синдром приводит к развитию угрожающих жизни нарушений ритма (вплоть до остановки сердца) (52, 57, 59). Верапамил и дигоксин могут усиливать этот эффект (58).

Синдром внезапной кардиальной смерти отмечается у 1–2 из 1000 пациентов с WPW-синдромом (57). Но учитывая, что осложнения во время его абляции отмечаются в 0,02–0,2% случаев, вопрос о роли электрофизиологического исследования в диагностике этих нарушений ритма остается дискуссионным (52, 58–60).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Первая удачная операция пересечения дополнительных атриовентрикулярных проводящих путей была выполнена Sealy в 1968 г., когда в условиях искусственного кровообращения он пересек правосторонний дополнительный путь эпикардиальным доступом. Данная операция явилась началом эры хирургического лечения наджелудочковых нарушений ритма (62). Введение и усовершенствование методов интравенозной абляции значительно снизило количество пациентов с подобной аномалией, подлежащих оперативному кардиохирургическому вмешательству.

В настоящее время необходимость в оперативном вмешательстве у данной категории пациентов возникает в следующих случаях:

— неуспешная попытка интравенозной абляции (у 2% пациентов);
— возникновение осложнений при интравенозной абляции, требующих кардиохирургического вмешательства;
— наличие сопутствующего порока сердца, требующего кардиохирургического вмешательства.

Перед процедурой пересечения пучка Кента необходима его четкая локализация. С этой целью выполняют картирование атриовентрикулярной борозды. В зависимости от локализации субстрата аритмии выбирают оптимальный способ его устранения: пересечение хирургическим путем, криоабляцию либо эпикардиальную фульгурацию. После выполнения процедуры для подтверждения ее эффективности повторно выполняют картирование с попыткой провоцирования тахиаритмии.

Трепетание и мерцание предсердий, пароксизмальная желудочковая тахикардия

Эти тахиартимии часто имеют похожие клинические и электрофизиологические проявления, в связи с чем затруднена их дифференциальная диагностика. Фазу трепетания легче всего определить во II, III и aVF-отведениях (59).

Мерцательная аритмия вызывает различные нарушения функции сердца. Нерегулярный и зачастую учащенный ритм сердца приводит к ухудшению наполнения желудочков. Диастола либо слишком короткая для достаточного наполнения желудочков, либо слишком длинная, что способствует их избыточной дилатации. Это приводит к непостоянному наполнению артериального русла, что, в свою очередь, вызывает нарушение регуляции артериального давления, в том числе и неравномерное кровоснабжение головного мозга, проявляющееся, например, головокружением. Уменьшение минутного сердечного выброса способствует значительному снижению толерантности к физической нагрузке. Наиболее важными осложнениями мерцательной аритмии являются тромбозы периферических сосудов.

Мерцание предсердий от их трепетания легче всего отличить по нерегулярным интервалам *R—R* и непостоянной картине деполяризации предсердий. Пароксизмальная предсердная тахикардия характеризуется наличием предсердных волн с частотой, как правило, ниже 200/мин. Это нарушение ритма поддается лечению путем программированной стимуляции предсердий или введения аденозина.

Последствия мерцательной аритмии

Мерцательная аритмия характеризуется следующими электрофизиологическими признаками:

— наличием петли *macroreentry*;
— свободным проведением в пределах предсердия;
— правильной функцией AV-узла.

На ЭКГ мерцательная аритмия проявляется множественным хаотичным возбуждением (63). Имеются подтверждения того, что это связано с наличием большого количества электрических волн, расходящихся в разных направлениях. Эти волны имеют различную величину, форму, могут разделяться или объединяться, взаимно усиливая или гася друг друга. Поддержание мерцательной аритмии требует наличия неоднородности импульсов по времени рефракции и скорости проведения импульса по ткани предсердий (64, 65).

Мерцательная аритмия характеризуется следующими электрофизиологическими признаками: очаги возбуждения непостоянны: они перемещаются по всему предсердию, могут образовывать круги возбуждения, например, вокруг устьев легочных вен; волны возбуждения могут быть широкими или узкими; скорость проведения может колебаться от 15 до 100 см/с; критическое число волн — 4—6.

Мерцательная аритмия существует благодаря большому количеству петель *macroreentry*, которые поддерживают друг друга в миокарде предсердий (64). Принимая во внимание непостоянность появления петли *macroreentry*, определение места их локализации требует проведения многомерного картирования, постоянной регистрации и компьютерной обработки данных. До середины 80-х годов при помощи картирования невозможно было локализовать и, как следствие, установить место расположения и выделить субстрат мерцательной аритмии. Проблема была решена в 80-е годы благодаря работам Garrey (64, 65). Он обратил внимание на два существенных обстоятельства:

- во-первых, для поддержания мерцательной аритмии необходимо наличие определенной критической массы миокарда предсердий;
- во-вторых, свободно блуждающая волна возбуждения требует определенной площади распространения для образования возвратной волны.

Следовательно, при проведении хирургического вмешательства в целях устранения данного вида тахиаритмии необходимо устранить все потенциальные петли *macroreentry*.

Рубец миокарда, не являющейся проводящей тканью, служит той границей, которую не может преодолеть электрический импульс. Рубец можно образовать путем рассечения стенки либо без нарушения ее непрерывности, путем воздействия электрическим импульсом или аппликации низкой температуры (криоабляция). Таким образом добиваются прекращения распространения электрических импульсов по предсердиям.

При типичном трепетании предсердий петля *macroreentry* образуется в перемычке между нижней полой веной и кольцом трехстворчатого клапана (66, 67). У детей с ВПС или после кардиохирургических вмешательств петля замыкается возле аномальных анатомических отверстий, а также вокруг послеоперационных рубцов. Электрофизиологические исследования подтверждают наличие большого количества петель *macroreentry*, поэтому затруднена их абляция интравенозным путем. Вышеупомянутые тахиаритмии образуются также при наличии дополнительных путей проведения, что, учитывая их короткую рефракцию, может быть причиной опасных нарушений ритма, в том числе и мерцательной аритмии. У таких пациентов абляция дополнительного пути проведения значительно снижает риск внезапной смерти и уменьшает частоту возникновения наджелудочковых нарушений ритма.

Наджелудочковые тахиартимии значительно нарушают работу сердца; при отсутствии лечения они приводят к повреждению миокарда и образованию тромбов. Лечение этих аритмий может затрудняться наличием сопутствующего синдрома слабости синусового узла или синдрома тахи-бради.

Пациентам с тахиаритмией с синдромом малого сердечного выброса необходимо проведение кардиоверсии. При трепетании предсердий эффективными могут быть чреспищеводная или интравенозная кардиостимуляция.

Пациентам с данными тахиартимиями перед их устранением, при отсутствии данных о длительности существования тахиаритмии, необходимо исключить вероятность тромбоза предсердий. При подтверждении тромбоза процедуру необходимо отложить на 3–4 нед и провести курс лечения антикоагулянтами (так же, как и при проведении кардиоверсии). Пациенту назначают препараты, замедляющие ритм сердца; как правило, это блокаторы кальциевых каналов.

Необходимо понимать, что ни одна из форм фармакологического лечения не является абсолютно эффективной. У большого количества пациентов возникают побочные реакции на антиаритмические препараты, поэтому иногда другие, нефармакологические методы лечения оказываются более эффективными.

Можно использовать антиаритмическую стимуляцию, интравенозную или хирургическую абляцию либо комбинированное лечение.

Роль стимуляции до сих пор неясна. Но несомненно то, что имплантация стимулятора необходима для обеспечения безопасности пациента при возникновении брадикардии, вызванной действием фармакологических препаратов.

При мерцательной аритмии с сопутствующим синдромом слабости синусового узла предпочтение отдают имплантации двухкамерного, управляемого по частоте кардиостимулятора, который может быть снабжен и антиаритмической функцией (68).

Все с большим успехом у больных с пароксизмальной наджелудочковой тахикардией применяют интравенозную абляцию радиочастотной энергией (RF). В настоящее время используют специальные электроды (с множественными выходами), позволяющие образовывать непрерывные линейные рубцы, что, несомненно, повышает эффективность терапии (69).

При тахиаритмии, сопутствующей ВПС, подлежащим хирургическому лечению, в качестве дополнительного метода лечения можно использовать криоабляцию.

При мерцании предсердий лечение методом абляции все еще редко приносит постоянный эффект.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Пациенты с постоянной, устойчивой к фармакологическому лечению мерцательной аритмией на фоне ВПС, требующего хирургического лечения, являются кандидатами для одновременного хирургического лечения мерцательной аритмии. С этой целью чаще всего используются операции по типу лабиринта (Maze III). Операция заключается в компартментизации обоих предсердий таким образом, чтобы образовать атриовентрикулярный путь проведения импульса с множеством «слепых» отведений. В результате не нарушается электрическая активация миокарда обоих предсердий, а насечки располагаются на таком расстоянии друг от друга, что между ними не хватает места для образования петли *macroreentry* (70, 71).

В настоящее время вместо насечек используют аппликацию импульсов RF, что позволяет образовывать рубцы без нарушения целостности миокарда предсердий. Операцию выполняют в условиях холодовой кардиоплегии. Раствор вводят через коронарный синус или корень аорты. Вначале радиочастотное повреждение наносят латерально и кзади в верхней полой вене, а затем на задней поверхности нижней полой вены, далее через перешеек линию абляции ведут к задней створке трехстворчатого клапана. Основание ушка правого предсердия соединяют полоской абляции с трехстворчатым клапаном (рис. 1, *а*).

Ушко левого предсердия ампутируют у основания и закрывают швом. Начиная с основания ушка, производят радиочастотную абляцию кпереди от левых легочных вен. Эту линию повреждения связывают с основанием ушка и, двигаясь позади устьев левых легочных вен, полностью окружают их. Замкнутое кольцо соединяют с кольцом митрального клапана поперек коронарного синуса. Такой же дорожкой окружают правые легочные вены. Оба кольца повреждения соединяют между собой поперек задней и верхней частей левого предсердия (рис. 1, *б*). Далее наносят радиочастотное повреждение межпредсердной перегородки по левой ее стороне от овальной ямки до края разреза перегородки и по правой стороне от овальной ямки через лимб до разреза правого предсердия (рис. 1, *в*). Завершают процедуру Maze III ушиванием всех разрезов предсердия (рис. 1, *г*).

Модифицированная радиочастотная процедура Maze III может быть выполнена с использованием биполярной и монополярной абляции.

Короткий разрез производят на верхушке ушка правого предсердия. Выполняют биполярную радиочастотную абляцию на всю толщину латеральной стенки предсердия по направлению к середине предсердия. Производят короткий разрез латеральной стенки правого предсердия кпереди от *crista terminalis* (пограничной борозды) в центре предсердия. Наносят биполярное радиочастотное повреждение на латеральную стенку правого предсердия, направленное к атриовентрикулярной борозде и верхней полой вене кзади от от места синусового узла. Эту часть линии абляции выполняют монополярной радиочастотной энергией кзади на тонкостенную часть верхней полой вены. Производят небольшой разрез в месте соединения нижней полой вены с правым предсердием. Два хирургических разреза соединяют дорожкой биполярной абляции. Ушко левого предсердия отсекают и ушивают. Открывают левое предсердие разрезом позади межпредсердной борозды (рис. 2, *а*).

Выполняют биполярную радиочастотную абляцию на всю толщину через ушко правого предсердия медиально от атриовентрикулярной борозды, двигаясь к кольцу трехстворчатого клапана с использованием монополярной энергии. Доступом через кавоатриальный разрез выполняют биполярную абляцию через нижний перешеек в направлении к середине задней створки трехстворчатого клапана. Повреждение в конечном участке этого пути наносят монополярной энергией. Через хирургический разрез производят монополярную абляцию дорожки в нижнюю полую вену. Затем выполняют биполярную абляцию межпредсердной перегородки (рис. 2, *б*).

Создают дорожки биполярной абляции на предсердных манжетах, окружающих правые и левые легочные вены. С помощью униполярной радиочастотной энергии соединяют кольцевые повреждения вокруг легочных вен друг с другом, с основанием ушка левого предсердия , кольцом митрального клапана и создают дорожку по ходу коронарного синуса (рис. 2, *в*).

Считается также допустимым для лечения пароксизмальной наджелудочковой тахикардии использовать частичную или полную абляцию AV-узла (52). При его полной абляции дополнительно имплантируют постоянный кардиостимулятор. Но в этой ситуации необходимо помнить, что мы обрекаем пациента на пожизненную кардиостимуляции и прием антикоагулянтов. Таким образом, он теряет шанс на использование других методов лечения, которые наверняка появятся в недалеком будущем.

Желудочковые нарушения ритма

Единичные желудочковые экстрасистолы регистрируются на ЭКГ у 0,3–0,7% детей. Дети без ВПС хорошо переносят желудочковые экстрасистолы, даже с частотой 400/ч. Они не требуют проведения антиаритмического лечения. Коррекция электролитного дисбаланса и морфологических нарушений, в отдельных случаях проведение противовоспалительной терапии часто позволяют устранить нарушения ритма. Желудочковая тахикардия описывается как серия последовательных трех или более желудочковых экстрасистол. Причиной желудочковой тахикардии может быть как

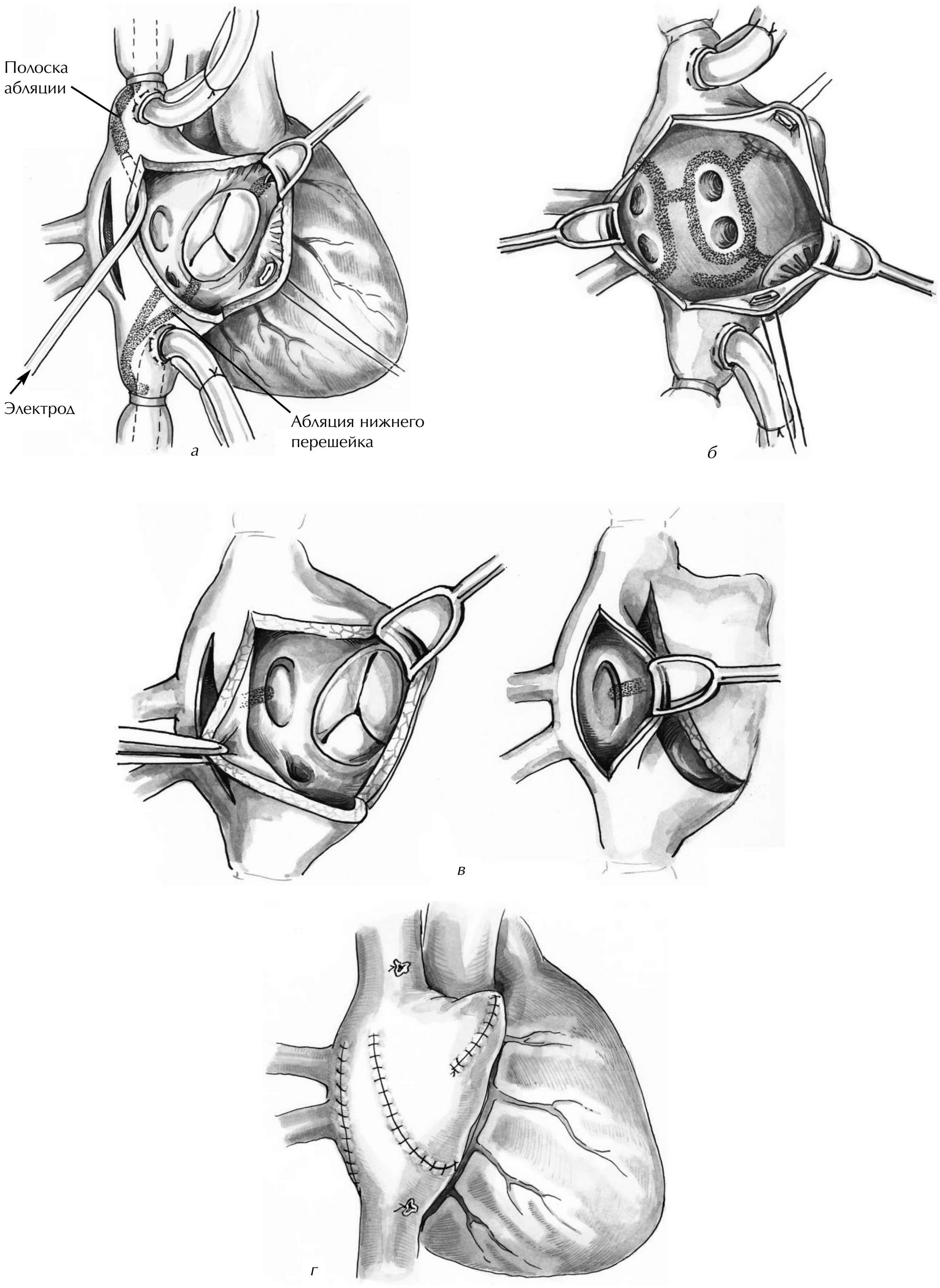


Рис. 1. Модифицированная радиочастотная процедура Maze III (*а-г)*

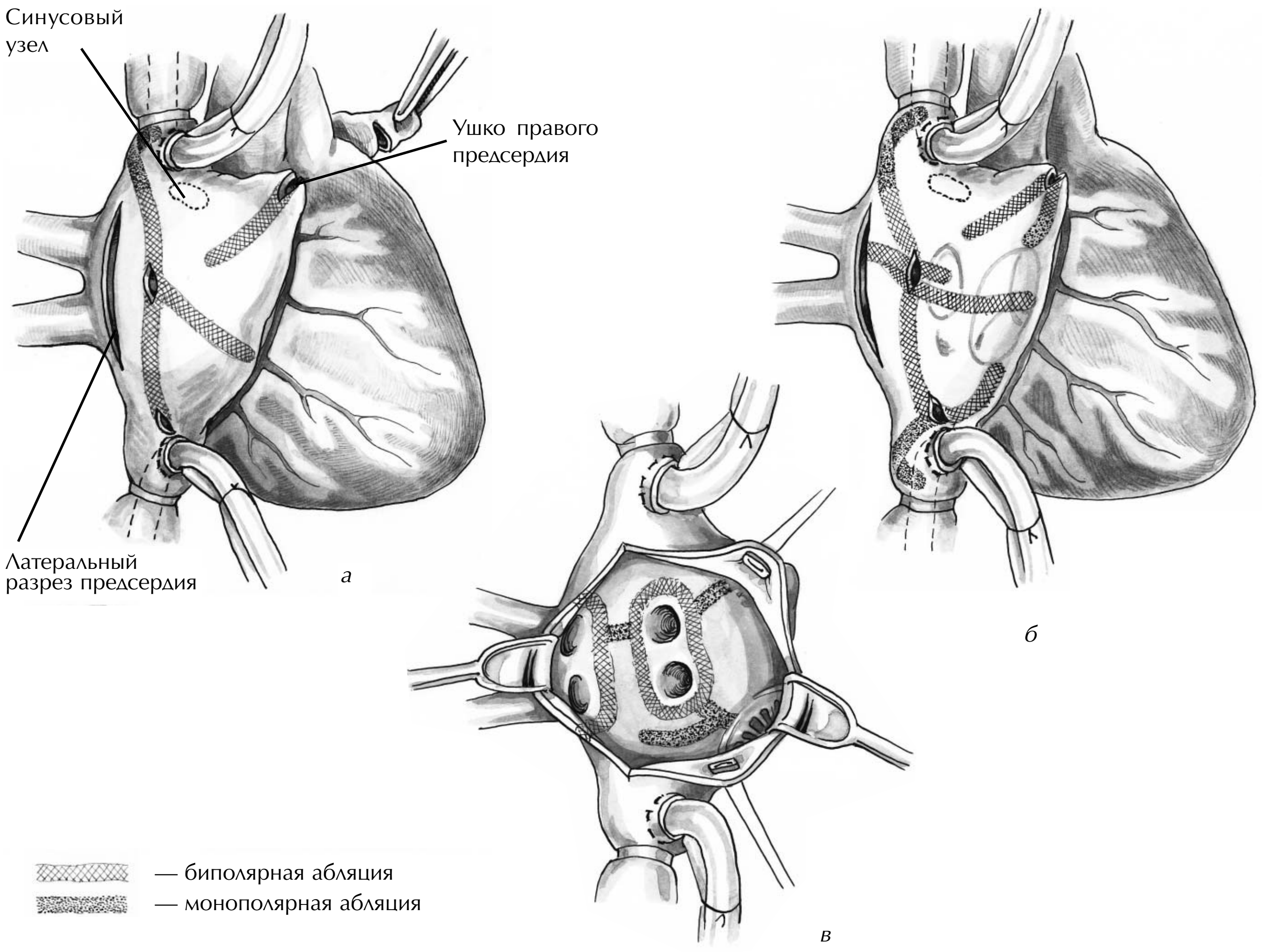


Рис. 2.. Модифицированная радиочастотная процедура Maze III с использованием биполярной и монополярной абляции (*а—в*)

повышение автоматизма, так и механизм *reentry*. При тахикардии с широкими комплексами *QRS* необходимо проводить дифференциальный диагноз между желудочковой тахикардией, синдромом преждевременного возбуждения и другими тахикардиями с нарушением проводимости, а также с нарушениями ритма в виде блокады одной из ножек пучка Гиса. У детей и подростков желудочковая тахикардия встречается реже, нежели различные виды наджелудочковых тахиаритмий, поэтому довольно часто тахикардии с широкими комплексами *QRS* необоснованно относят к наджелудочковым тахиаритмиям с нарушением внутрижелудочкового проведения. При тахикардии с широкими комплексами *QRS*, даже при стабильной гемодинамике, необходимо правильно поставить диагноз и начать соответствующее лечение. Очень часто для постановки правильного диагноза необходимо проведение электрофизиологического лечения. У новорожденных и детей младшего возраста на ЭКГ не всегда представляется возможным выявить характерные черты желудочковой тахикардии (широкие комплексы *QRS*, нарушение атриовентрикулярной последовательности). Норма длительности комплекса *QRS* зависит от возраста пациента и частоты сердечных сокращений. У детей при ВПС с синусовым ритмом также можно наблюдать широкие комплексы *QRS*. В этом случае приступ желудочковой тахикардии не вызывает дальнейшего расширения комплексов *QRS*, изменяется только его морфология. Правильная постановка диагноза возможна при оценке последовательных записей ЭКГ. При желудочковой тахикардии часто наблюдается спорадическое или ретроградное постоянное возбуждение предсердий в соотношении 1:1.

Клинические проявления зависят от длительности приступа тахикардии, частоты ритма сердца и характера основного заболевания. Наиболее частыми признаками желудочковой тахикардии являются падение артериального давления и потеря сознания, обусловленные снижением сердечного выброса. У детей с патологией сердечно-сосудистой системы постоянная форма желудочковой тахикардии с частым желудочковым ритмом очень быстро может привести к выраженным нарушениям гемодинамики, развитию кардиогенного шока и летальному исходу.

Желудочковые тахиаритмии, в зависимости от морфологии комплексов *QRS*, разделяют на две группы: однородные (все комплексы *QRS* одинаковые) и разнородные. Примером однородной желудочковой тахикардии является пароксизмальная желудочковая тахикардия с длительностью комплекса *QRS* более 0,12 с, а желудочковая тахикардия по типу *torsades de pointes*, или двунаправленная тахикардия, относится к неоднородным тахикардиям. Как однородные, так и неоднородные тахикардии могут быть постоянными или пароксизмальными. Желудочковая тахикардия длительностью более 30 с рассматривается как постоянная форма тахикардии (72, 73).

Этиология желудочковой тахикардии

У взрослых пациентов наиболее частой причиной желудочковой тахикардии является ишемическая болезнь сердца. Явление *reentry* возникает в области с нарушением коронарного кровообращения вследствие образования постинфарктного рубца. Несмотря на то что у детей с желудочковой тахикардией не всегда возможно выявить сопутствующую ей сердечную патологию, описано множество этиологических факторов, ответственных за возникновение желудочковой тахикардии. Эти факторы можно разделить на три группы: функциональные, анатомические и метаболическо-фармакологические (табл. 3).

Лечение

Больным назначают антиаритмические препараты, проводят кардиоверсию/дефибрилляцию, имплантацию постоянного дефибриллятора, осуществляют высокочастотную абляцию (RF). Выбор метода лечения зависит от клинического проявления тахикардии. При постоянной форме желудочковой тахикардии, приводящей к значительному нарушению гемодинамики, методом выбора является электрическая кардиоверсия (0,5–1 Дж/кг/мс), а при желудочковой фибрилляции — проведение дефибрилляции (2 Дж/кг/мс). Детям со стабильным клиническим состоянием в целях купирования тахикардии вводят лидокаин, пропафенон, амиодарон, соталол. Для профилактики повторного приступа желудочковой тахикардии осуществляют плановое антиаритмическое лечение. С этой целью чаще всего используют амиодарон, метопролол, пропафенон, соталол. Дозы препаратов подбирают индивидуально, в зависимости от массы тела и терапевтического уровня препарата в сыворотке крови. Лечение желудочковой тахикардии проблематично, и его неэффективность в виде появления повторных приступов и при наличии в анамнезе указаний на кратковременную остановку сердца является показанием к имплантации стимулятора типа кардиовертер-дефибриллятор. Первый дефибриллятор был имплантирован под руководством поляка Мечислава Мировского в 1981 г. в Балтиморе. Благодаря научно-техническому прогрессу стало возможным расширение функций и миниатюризация этого устройства. Изменилась также техника операции. Вначале кардиовертер-дефибриллятор подшивали путем торакотомии с использованием эпикардиальных электродов, а генератор имплантировали в область подкожной жировой клетчатки брюшной стенки. С 1988 г. кардиовертер-дефибриллятор имплантируют интравенозным путем. Существует несколько методик интравенозной имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Одна из них, относительно простая, не занимающая много времени и характеризующаяся низким процентом осложнений, заключается в имплантации одноэлектрод-

Таблица 3. **Этиологические факторы, являющиеся причиной желудочковой тахикардии**

Функциональные	Анатомические	Метаболическо-фармакологические
Миокардит Дилатационная кардиомиопатия Легочная гипертензия Синдром увеличения интервала *Q–T* Аритмогенная дисплазия правого желудочка Опухоли сердца (гамартрома, рабдомиома) Ишемическая болезнь сердца и инфаркт миокарда Идиопатическая гипертрофическая кардиомиопатия	Неоперированные ВПС: – тетрада Фалло – аномалия Эбштейна – аортальный стеноз – гипертрофическая кардиомиопатия Пациенты, оперированные по поводу ВПС: – тетрада Фалло – ТМА	Аномальное отхождение обеих коронарных артерий от правого желудочка Гипоксия Ацидоз Электролитные нарушения (гипер- и гипокалиемия) Побочное действие следующих фармакологических препаратов: катехоламинов, амиодарона, соталола, дигоксина, фенотиазинов, трициклических антидепрессантов

ного устройства, при котором функцию дефибриллирующего электрода выполняет корпус стимулятора, который располагают подмышечно в области подключичной ямки. Показанием к имплантации такого рода стимулятора, учитывая высокий риск внезапной кардиальной смерти, является постоянная форма желудочковой тахикардии на фоне сердечной патологии. Тахикардия, возникающая при физической нагрузке, с субстратом тахикардии, расположенным в выводном тракте правого или левого желудочка, а также тахикардии, возникающие по механизму *reentry* в области пучка Гиса, устраняются путем абляции импульсом RF или введением верапамила.

Выбор метода лечения желудочковой тахикардии зависит от проведения ее четкой дифференциальной диагностики. Степень риска внезапной кардиальной смерти обусловливается типом желудочковой тахикардии. *Torsades de pointes* и другие неоднородные типы желудочковой тахикардии характеризуются высокой степенью риска внезапной кардиальной смерти, так как очень быстро могут трансформироваться в фибрилляцию желудочков.

Специфические типы желудочковой тахикардии

Желудочковая тахикардия, обусловленная опухолями сердца

Постоянная форма желудочковой тахикардии у новорожденных может быть связана с опухолями сердца (гамартрома, опухоли клеток Пуркинье, рабдомиома, рабдомиосаркома, мезенхимома, тератома) либо очаговым миокардитом. Несмотря на то что эти виды тахикардии хорошо переносятся пациентом, у них описаны случаи внезапной кардиальной смерти, поэтому проведение специфического лечения необходимо. При этой патологии показана резекция или абляция опухоли. Возможность абляции зависит от локализации и размеров опухоли (74).

Аритмогенная дисплазия правого желудочка

Этот вид патологии характеризуется замещением миокардиальных волокон правого желудочка соединительнотканными элементами и жировой тканью. Диагностика заболевания проводится на основании показаний ЭКГ, ангиографии и гистологического исследования. Так как желудочковая тахикардия возникает в правом желудочке, морфология комплексов QRS напоминает блокаду левой ножки пучка Гиса. У остальных пациентов во время приступа желудочковой тахикардии отмечаются неоднородные комплексы QRS. Данная патология генетически обусловлена и наследуется по доминантному типу. Антиаритмическое лечение аритмогенной дисплазии правого желудочка проблематично, а возникающие приступы желудочковой тахикардии могут быть причиной внезапной кардиальной смерти, поэтому таким больным показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора (75, 76).

Синдром увеличения интервала Q–T

Синдром увеличения интервала $Q-T$, как указывает само название, характеризуется удлинением интервала $Q-T$ и развитием неоднородной желудочковой тахикардии по типу *torsades de pointes.* Приступы *torsades de pointes* могут трансформироваться в фибрилляцию желудочков и быть причиной внезапной кардиальной смерти. Синдрому увеличения интервала $Q-T$ может сопутствовать брадикардия, AV-блокада (77). Потеря сознания может быть первым проявлением заболевания. Физическая нагрузка может спровоцировать появление неоднородной желудочковой тахикардии.

Синдром увеличения интервала $Q-T$ может быть как врожденным, так и приобретенным. Врожденный синдром является доминирующим или рецессивным признаком в комплексе с глухонемотой (синдром Jervell и Lange–Nielsen). Учитывая генетическую предрасположенность к данной патологии, исследуя семьи с синдромом увеличения интервала $Q-T$, можно обнаружить бессимптомные формы данного заболевания у остальных членов семьи. Приобретенный синдром увеличения интервала $Q-T$ возникает после приема некоторых препаратов (например хинидина), электролитном дисбалансе (особенно при гипокалиемии, гипомагниемии, гипокальциемии), при отравлениях и болезнях периферической нервной системы (78, 79).

Лечение. Необходима профилактика развития внезапной кардиальной смерти. Вид лечения зависит от причины возникновения данного синдрома. При приобретенном варианте синдрома необходимо восстановить электролитный баланс или отменить препараты, которые могут спровоцировать его возникновение. Следует избегать чрезмерных физических нагрузок. Лечение сопутствующих заболеваний у данной категории пациентов, которое связано с назначением нового фармакологического препарата, требует постоянного контроля. Синдром увеличения интервала $Q-T$

может быть вызван побочным действием следующих препаратов: эритромицина и других макролидных антибиотиков, трициклических антидепрессантов, пентамина, астемизола, кетоконазола при пероральном введении. Приступ *torsades de pointes* можно прервать внутривенным введением лидокаина либо дефибрилляцией. Для профилактики таких приступов в качестве постоянной терапии используют пропранолол, который эффективен в 75–80% случаев.

Новорожденным с этим синдромом необходимо назначать пропранолол (2–5 мг/кг мс/дл) или ацебутолол (10 мг/кг мс/дл). Отмечено, что данные препараты иногда могут вызывать значительную брадикардию; в этом случае показана имплантация стимулятора. Пациентам, у которых приступы неоднородной желудочковой тахикардии возникают несмотря на профилактическое назначение адреноблокаторов, показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Желудочковая тахикардия у детей с ВПС

После операции по поводу ВПС наблюдаются различные желудочковые аритмии. После операций по поводу тетрады Фалло, ТМА, аортального стеноза или коарктации аорты могут наблюдаться различные формы желудочковой тахикардии.

Лечение этих нарушений ритма зависит от клинического состояния пациента и вида желудочковой тахикардии. При нестабильной гемодинамике проводят дефибрилляцию. У пациентов, относительно хорошо переносящих желудочковую тахикардию, предпринимают осторожную попытку прервать приступ введением ксилокаина. При рецидивирующих приступах необходимо рассмотреть возможность профилактического лечения антиаритмическими препаратами, имплантации стимулятора, проведения интравенозной абляции или хирургического лечения — в виде прямого картирования и абляции очага возникновения аритмии (80–82).

Хирургическое лечение желудочковой тахикардии

Хирургическое лечение желудочковой тахикардии предполагает идентификацию и уничтожение субстрата аритмии. Идентификация заключается в интраоперационном проведении электрофизиологического исследования, обычно состоящего из многомерного картирования и определения локализации субстрата аритмии. Затем выполняют процедуру уничтожения субстрата аритмии путем эндокардиальной резекции, криоабляции либо абляции током RF. При невозможности устранения субстрата аритмии из-за его больших размеров или анатомических условий можно провести вылущивание хирургическим путем этой области из ткани миокарда желудочков.

Хирургическое лечение желудочковой тахикардии крайне интенсивно развивалось в конце 80-х годов прошлого столетия. Благодаря общим усилиям электрофизиологов, кардиологов и кардиохирургов стали понятными механизмы возникновения большинства тахиаритмий. Опыт, полученный при проведении операций, позволил разработать эффективные методы лечения. Но в настоящее время большинство наджелудочковых тахиаритмий можно устранить при помощи интравенозного вмешательства. Эффективность данного метода достаточно высока, он отличается меньшей инвазивностью. В связи с этим показания к оперативному лечению при данной патологии значительно сузились. Сегодня возможность устранения аритмии хирургическим путем рассматривается при наличии сопутствующей сердечной патологии, требующей хирургического лечения.

Кардиохирургические вмешательства можно расценивать как прошедший этап в разработке определенных методов лечения наджелудочковых нарушений ритма. Однако в некоторых специализированных и обладающих необходимым оборудованием центрах их продолжают применять при угрожающих жизни желудочковых аритмиях. В связи с появлением альтернативного метода лечения в виде имплантации кардиовертера-дефибриллятора показания к применению хирургических вмешательств также изменились. Во взрослой хирургии их производят у пациентов, которым необходима реваскуляризация миокарда, и у пациентов с постинфарктной аневризмой левого желудочка.

В детской кардиохирургии показания к оперативному лечению более узкие; это также связано с возможностью имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

Оперативное лечение необходимо проводить при условии реальной возможности эффективного и окончательного устранения желудочковых нарушений ритма именно хирургическим путем.

ПОСЛЕСЛОВИЕ

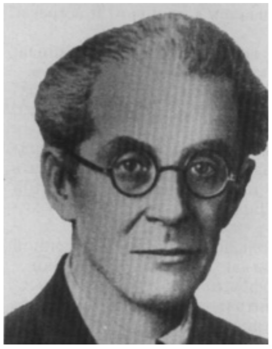
ИСТОРИЯ, УСТРЕМЛЕННАЯ В БУДУЩЕЕ

Хронология важнейших событий в мировой истории науки о врожденных пороках сердца с галереей первопроходцев

В различных главах книги была представлена хронология описаний отдельных врожденных пороков сердца и хирургического лечения каждого из них. В истории человеческого знания невозможно найти истинного первооткрывателя, да и был ли он вообще? На наш взгляд, уместно привести ставшие вехами в истории хирургии сердца первые публикации и портреты наиболее выдающихся деятелей науки и практической кардиохирургии.

Leonardo da Vinci

E.L.A. Fallott


С.С. Брюхоненко

1513

Leonardo da Vinci. Первое описание сообщения между предсердиями (наличие дефекта в его центральной части). Его иллюстрация является первым в истории графическим изображением порока сердца *(Quaderni d'anatomia. 1-VI Fogli della Royal Library di Windsor, Christiania, J. Dybward, 1911).*

1888

E.L.A. Fallott. Впервые сообщил о возможности клинического диагноза при пороке, ставшем известным как тетрада, соответственно четырем обозначенным автором анатомическим признакам с характерной клинической картиной. Fallott назвал эту аномалию la maladie bleue ("синяя болезнь") (*Fallot A. Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille Med 1888; 25: 77-403*).

1926

С.С. Брюхоненко. Создал первый аппарат искусственного кровообращения «Автожектор».

1929

W. Forssmann. Первая катетеризация сердца у человека (на себе), выполненная в целях изучения возможности введения адреналина в полости сердца при реанимации. За этот подвиг и самопожертвование удостоен Нобелевской премии лишь в 1956 г.

1936

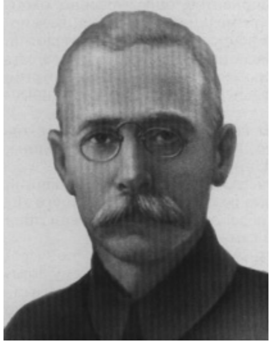
M.E. Abbott. Atlas of Congenital Cardiac Disease. Dallas, TX; American Heart Association, 1936.

1938

R. Gross. Успешная перевязка открытого артериального протока.

W. Forssmann

R. Gross


Н.Н. Теребинский

C. Crafoord

R.C. Brock

1940

Н.Н. Теребинский. В эксперименте на собаке создан и успешно устранен митральный порок с помощью аппарата искусственного кровообращния "Автожектор", сконструированного С.С. Брюхоненко

1944

C. Crafoord. Успешная коррекция коарктации аорты.

A. Blalock, H. Taussig. Подключично-легочный анастомоз у "синих" детей (blue baby operation).

A. Blalock

J. Gibbon и его супруга

1946

W.J. Potts. Анастомоз между нисходящей грудной аортой и левой ветвью легочной артерии.

1947

C. Beck. Первая дефибрилляция сердца.

1948

T.H. Sellors. Легочная вальвулотомия доступом через легочный ствол.

1949

R.C. Brock. Чрезжелудочковая закрытая вальвулотомия для устранения врожденного легочного стеноза.

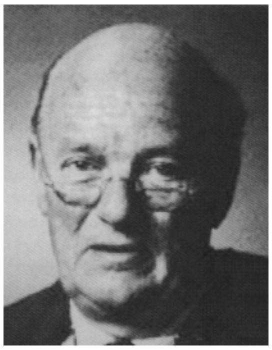
H. Taussig

C.W. Lillehei

1952

F.J. Lewis. Начало хирургии открытого сердца — первая успешная внутрисердечная операция пластики дефекта межпредсердной перегородки, выполненная под контролем зрения в условиях общей гипотермии.

W.H. Muller, J.F. Dammann. Предложено суживание легочной артерии для снижения легочной гипертензии и уменьшения избыточного легочного кровотока *(The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. Surg Gynecol Obstet 1952; 95: 213-19).*



T.H. Sellors

J.W. Kirklin

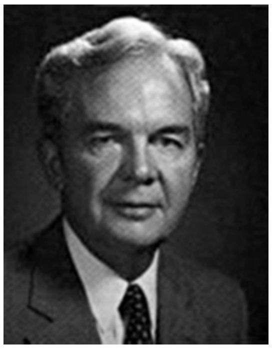
1953

J. Gibbon. Завершение разработки апарата искусственного кровообращения. Закрытие вторичного дефекта межпредсердной перегородки открыло эру искусственного кровообращения в кардиохирургии.

1954

C.W. Lillehei. Хирургия открытого сердца у детей в условиях перекрёстного кровообращения с родителями (донорами).

А.Н. Бакулев



D.C. McGoon

1955

J.W. Kirklin. Один из выдающихся пионеров сердечной хирургии. Усовершенствовал и сделал более надежным аппарат "сердце-легкие" конструкции Gibbon. Впервые закрыл дефект межжелудочковой перегородки и выполнил первую коррекцию многих врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения. Ему принадлежат инновации в различных разделах кардиохирургии. Разработал прецизионную оперативную технику и принципы ведения больных на этапах хирургического лечения. Внес существенный вклад в изучение патофизиологии искусственного кровообращения. Издал капитальное руководство по хирургии сердца, ставшее настольной книгой всех поколений кардиохирургов.

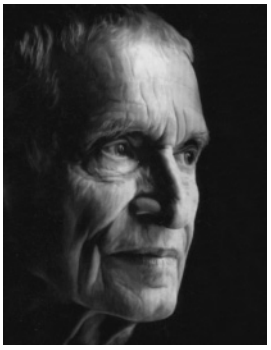
Н.К. Галанкин

D.N. Ross

1956

А.Н.Бакулев. Основатель и первый директор Всесоюзного научно-исследовательского института торакальной хирургии с кардиологическим отделением, который в 1961 г. после реорганизации получил название "Институт сердечно-сосудистой хирургии". Впервые в Советском Союзе в 1948 г. произвел операцию перевязки артериального протока, а в 1952 г. выполнил первую митральную комиссуротомию. Выдающийся хирург, новатор, ученый и родоначальник одной из передовых школ отечественной кардиохирургии.

Н.К. Галанкин. Анастомоз между верхней полой веной и правой легочной артерией. (Экспериментальная хирургия. — 1956. — №1. — С.54–57).



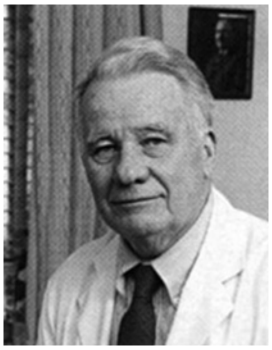
Н.М. Амосов

G.C. Rastelli

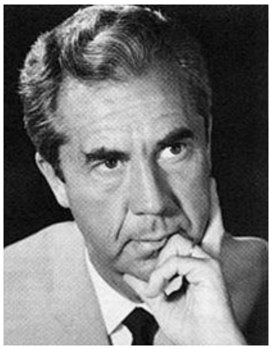
Е.Н. Мешалкин. Анастомоз верхней полой вены с легочной артерией у больного с врожденным пороком сердца с недостаточным легочным кровотоком в малом круге кровообращения (Экспериментальная хирургия — 1956. — №6. — С. 3–12).

1957

А.А. Вишневский. Подключично-легочный анастомоз с использованием артериального лиофилизированного гомотрансплантата. Первая успешная операция на открытом сердце в России.



W.W.L. Glenn



A. Senning

Н.М. Амосов. Основоположник сердечно-сосудистой хирургии в Украине, одной из ведущих кардиохирургических школ в Советском Союзе. Первую закрытую комиссуротомию выполнил в 1957 г., первую успешную операцию с использованием аппарата искусственного кровообращения собственной конструкции — в 1960 г. у больного с тетрадой Фалло.

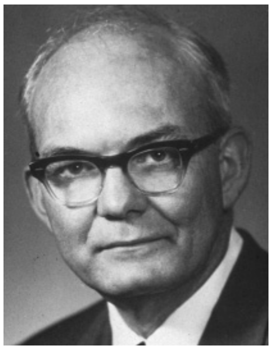
В.И. Бураковский

1958

W.W.L. Glenn вслед за Н.К. Галанкиным и Е.Н. Мешалкиным выполнил обход правых отделов сердца, создав шунт между верхней полой веной и дистальной правой легочной артерией. На Западные ученые операцию ошибочно связывают с именем Glenn (Circulatory bypass of the rigth side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal rigth pulmonary artery — report of clinical application // N. Engl. J. Med. — 1958. Vol.259. — P.117–120).

1961

D.C. McGoon, H.T. Mankin, P. Vlad, J.W. Kirklin. Первая публикация о хирургическом лечении надклапанного стеноза аорты (The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1961; 41: 125–33).


W.C. Sealy

1962

D.N. Ross. Протезирование аортального клапана гомографтом (Homograft replacement of the aortic valve. Lancet 1962; 2:487).

1965

G.C. Rastelli. Имплантирован первый кондуит между правым желудочком и легочной артерией при транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии. Автор анатомической классификации полного атриовентрикулярного канала (АВСД) (Rastellli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc 1966; 41; 296–308).

D.A. Cooly

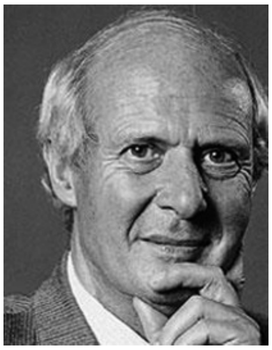
A. Senning. Разработал операцию перенаправления артериальной и венозной крови на предсердном уровне для гемодинамической коррекции транспозиции магистральных артерий (Surgical treatment of transposition of the great vessels. Mal Cardiovasc. 1965,6:42 1–433).

1966

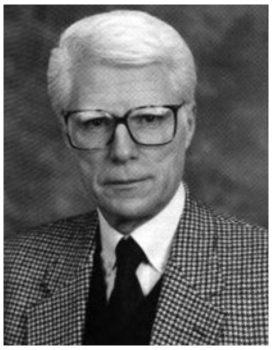
W.T. Mustard. Разработал операцию перенаправления артериальной и венозной крови на предсердном уровне с помощью фигурной заплаты из аутоперикарда для гемодинамической коррекции транспозиции магистральных артерий (Progress in the total correction of complete transposition of the great vessels. Vasc Dis 3:177–179, 1966).

F.M. Fontan

В.И. Бураковский. Директор Института сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева с 1966 по 1994 гг. Всемирно известный детский кардиохи-



B.G. Barratt-Boyes



A.R. Castaneda

S. Konno

A.D. Jatene

ург, с именем которого связаны достижения практически всех направлений современной отечественной кардиохирургии.

1967

C. Barnard. Первая трансплантация сердца у взрослого человека.

D.N. Ross. Аутотрансплантация собственного клапана легочной артерии в аортальную и митральную позиции (Replacement of aortic and mitral valve with a pulmonary autograft. Lancet 1967; 2:956).

1968

W.C. Sealy. Первое успешное пересечение хирургическим путем пучка Kent у пациента с синдромом Wolff–Parkinson–White.

1969

D.A. Cooly, D. Liotta. Впервые осуществлена имплантация искусственного сердца конструкции человека в качестве переходного этапа перед пересадкой трансплантата.

1971

F.M. Fontan. Коррекция гемодинамики при атрезии трехстворчатого клапана (операция Fontan) (Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1971. Vol. 26. P. 240–248).

1971

B.G. Barratt-Boyes. Один из пионеров хирургии сердца у новорожденных и младенцев (Cardiac surgery in neonates and infants. Circulation 44:924–925, 1971).

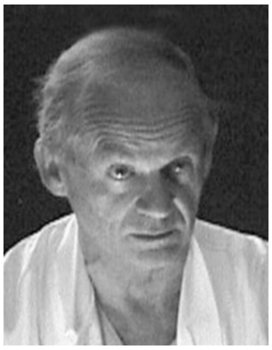
1974

A.R. Castaneda. Внес существенный вклад в хирургию сердца у новорожденных и младенцев (Open-heart surgery during the first three months of life. J Thorac Cardiovasc Surg 68:719-73 1, 1974).

1975

S. Konno. Протезирование клапана при врожденном аортальном стенозе, сочетающемся с гипоплазией клапанного кольца аорты (A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. J Thorac Cardiovasc Surg 1975, 70, 909-17).

A.G. Morrow. Первая публикация о хирургическом лечении гипертрофического субаортального стеноза (Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis: techniques and the results of pre- and postoperative assessments in 83 patients. Circulation 1975; 52:88-102).



A. Carpentier

1976

A.D. Jatene. Первая успешная анатомическая коррекция транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки у 42-дневного ребенка в 1975 г. (Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 72:364–370, 1976).

A. Carpentier. Разработал технику реконструктивных операций на митральном клапане у детей (Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:854).

M.H. Yacoub

1977

M.H. Yacoub. Двухэтапная операция для отсрочки анатомической коррекции транспозиции магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой (Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact interventricular septum. Lancet 1:1275–1278, 1977).

1981

Y. Lecompte. Коррекция транспозиции магистральных артерий без использования кондуитов (Anatomic correction of transposition of the great arteries. A new technique without use of prosthetic conduit. J Thorac Cardiovasc Surg 82:629, 1981).

Y. Lecompte

1982

D.A. Cooly. Первая трансплантация сердца у 2-месячного ребенка.

W.C. DeVries. Первая имплантация постоянного искусственного сердца человеку.

1983

W.I. Norwood. Физиологическая коррекция синдрома гипоплазии левых отделов сердца (Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia — hypoplastic left heart syndrome. N Engl J Med 1983;308:23-26).

W.I. Norwood

1988

M.R. de Leval. Обоснование преимущества полного кавопульмонального соединения перед другими методами создания кровообращения по Fontan (Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1988. Vol. 96. P. 682–95).

M.R. de Leval

R.A. Jonas

1989

R.A. Jonas. Быстрое двухэтапное артериальное переключение у пациентов с транспозицией магистральных артерий и интактной межжелудочковой перегородкой после неонатального периода (Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. Circulation 1989; 80 (suppl 1): 203–208).

1995

V.M. Reddy, J.R. Liddicoat, F.L. Hanley. Одноэтапная полная унифокализация и коррекция атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки из срединного трансстернального доступа (Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. J. Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109:832).

1996

V.N. Reddy. Аортовентрикулопластика с легочным аутографтом: операция "Ross-Konno" (Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: The "Ross Konno" procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111:158–167).

Эти 50 выдающихся исследователей и отважных хирургов-первопроходцев составили фундамент науки о врожденных пороках сердца. Со многими из них я был знаком лично. Выстроенное современное здание детской кардиохирургии возводилось фактически современниками и учениками пионеров. Это сотни творческих, поразительно изобретательных и увлеченных хирургов, кардиологов и патологов, оставивших свои имена в истории кардиохирургии.

ИСТОРИЯ ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

В 2003 г. мировая кардиохирургия отмечала 50-летний юбилей первого удачного использования искусственного кровообращения для выполнения внутрисердечной операции под контролем зрения. Первой операции на сердце, которую выполнил John Gibbon в условиях искусственного кровообращения в 1953 г. в США, предшествовала продолжительная экспериментальная подготовка, в которой СССР был лидером. Автором идеи искусственного кровообращения считают LeGallois (Франция), высказавшего в 1812 г. идею о возможности поддержания жизни больного с помощью внутрисосудистой инфузии артериальной крови. В 1869 г. Ludwig (Германия) показал, что смешивание крови с воздухом приводит к ее оксигенации. В 1876 Bunge (Германия) выполнил экспериментальную изолированную перфузию почки. Воплощение первых идей оксигенации крови в различных устройствах происходило на границе XIX–XX вв.: пенный (Schroder, 1882), цилиндрический пленочный (Frey, 1885), дисковый (Hooker, 1910) оксигенаторы. Они были прототипами искусственных легких, но не имели прикладного значения в связи со свертыванием крови. Лишь благодаря открытию гепарина (McClean, 1915) стала возможной длительная перфузия с применением искусственных устройств. В начале XX в. приоритет в этой области принадлежал России.

Хотя инженерно-технические решения отдельных элементов — насосов и оксигенаторов — уже существовали к тому времени за границей, тем не менее первое в мире изобретение комплексного аппарата искусственного кровообращения — «автожектора» с искусственными легкими оригинальной конструкции принадлежит А.А. Брюхоненко. Им впервые в мире было применено искусственное кровообращение в целях оживления отделенной от туловища головы собаки (1924–1926), оживления животных, находившихся в состоянии клинической смерти (1927–1930). В той же лаборатории в 1927 г. Н.Н. Теребинским были выполнены первые в мире экспериментальные внутрисердечные операции в условиях искусственного кровообращения. В этот же период В.П. Демихов в эксперименте доказал принципиальную возможность пересадки сердца, лёгких и других органов. В 1937 г. в эксперименте применил первое в мире искусственное сердце. Он впервые в мире в эксперименте выполнил впечатляющие операции:

- 1946 г. — гетеротопическую пересадку сердца в грудную полость;
- 1946 г. — пересадку комплекса сердце–легкие;
- 1947 г. — пересадку изолированного легкого;
- 1948 г. — пересадку печени;
- 1951 г. — ортотопическую пересадку сердца без использования искусственного кровообращения;
- 1952 г. — маммаро-коронарное шунтирование;
- 1954 г. — пересадку второй головы собаке.

В 1960 г. вышла в свет книга В.П. Демихова «Пересадка жизненно важных органов в эксперименте», которая стала первой в мире монографией по трансплантологии. В 1962 г. книга была переиздана в Нью-Йорке, Берлине, Мадриде и долгое время была единственной монографией в области трансплантации органов и тканей. В 1988 г. труды В.П. Демихова были отмечены Государственной премией. Cristian Barnard, выполнивший в 1967 г. первую в мире операцию по пересадке сердца от человека человеку, дважды приезжал в лабораторию Демихова — в 1960 и 1963 гг. C. Barnard всю свою жизнь считал Демихова своим учителем.

Великая Отечественная война прервала эти работы, и первенство клинического применения перешло к ученым США.

В 1931 г. de Bakey, будучи студентом, разработал современный роликовый насос аппарата искусственного кровообращения.

В 1937 г. John Gibbon начал разработку собственного аппарата искусственного кровообращения и начал экспериментальные перфузии на котах. В 1953 г. он был готов к операциям на открытом сердце человека в условиях искусственного кровообращения. Первая попытка была неудачной, но вторая операция по закрытию вторичного межпредсердного дефекта, выполненная в мае 1953 г., открыла эру искусственного кровообращения в кардиохирургии. Как ни удивительно, эта операция не вызвала энтузиазма других хирургов, прежде всего, в связи с проведенными к тому времени J. Lewis многочисленными успешными операциями по закрытию дефектов межпредсердной перегородки под общей гипотермией, кроме того, следующие 5 операций, выполненные J. Gibbon, закончились летально, и он навсегда оставил хирургию открытого сердца.

Всего с 1951 по 1954 гг. в мире разными авторами было зарегистрировано 18 успешных и неудачных попыток применения искусственного кровообращения. Возможно, их было больше, но не все стали достоянием печати, поскольку летальность была весьма высокой. В целом они породили пессимистическое отношение к операциям на сердце, которое нашло отображение в теории sick human heart (дословно — слабое сердце человека). В ее основе лежало предположение, что ослабленные основным заболеванием и недостаточностью кровообращения сердце и другие органы не имеют достаточных резервов компенсации для быстрого восстановления после искусственного кровообращения. Этим старались объяснить отрицательный опыт клинического использования искусственного кровообращения при операциях на сердце. Теория sick human heart оказывала содействие возникновению идеи механической поддержки сердца, но интерес к операциям с применением искусственного кровообращения быстро угасал.

Главным толчком к дальнейшему решению проблемы стали операции на открытом сердце у детей в условиях перекрестного кровообращения с донорами (преимущественно родителями). Их автором был C.W. Lillehei, выполнивший первую операцию 26 марта 1954 г. Хотя внутрисердечные вмешательства происходили в условиях минимального кровообращения и нормотермии, результаты и скорость восстановления прооперированных больных были разительными. За счет высоких резервов взрослых доноров все метаболические нарушения детского организма компенсировались еще во время основного этапа операции. В 1954–1955 гг., когда кислотно-основное состояние и газы крови не измерялись, а определение электролитов крови продолжалось 6 часов, особое внимание уделяли «естественной» регуляция гомеостаза благодаря перекрестному кровообращению.

Решающим техническим достижением в области хирургии открытого сердца стало создание в 1955 г. пузырькового оксигенатора de Wall-Lillehei, усовершенствованного Gott в 1956 г. Этот оксигенатор в виде одноразового пластикового мешка значительно повысил простоту, безопасность и эффективность перфузий, сделал искусственное кровообращение общедоступным. С его созданием началось бурное развитие кардиохирургии. Принцип вспенивания крови для ее оксигенации стал ключевым техническим решением замены легких в то время.

Первую успешную операцию на открытом сердце в России выполнил А.А. Вишневский в 1957 г., а в Украине — Н.М. Амосов в 1960 г. с применением аппарата искусственного кровообращения собственной конструкции. Сегодня искусственное кровообращение — это общепринятый метод, позволивший выполнить сотни тысяч операций во всем мире и больше ста пятидесяти тысяч — в Украине. Пионерами разработки методов клинического применения искусственного кровообращения в России были А.С. Харнас, В.П. Осипов, А.А. Писаревский, Э.П. Кобахидзе, в Украине — Н.М. Амосов, И.Л. Лиссов, Р.Д. Габович.

Благодаря развитию технологий биополимеров созданы оксигенаторы из полых волокон, которые моделируют капиллярное кровообращение. Разработаны совершенные конструкции насосов, не травмирующие кровь. Поверхности, контактирующие с кровью, имеют специальное биосовместимое покрытие с антикоагулянтными свойствами. Это позволяет проводить многочасовые перфузии и механическую поддержку сердца и легких на протяжении многих дней, а иногда и недель.

Потребности сердечной хирургии стимулировали разработку искусственных органов кровообращения. Возникло новое направление — перфузиология — наука о поддержке жизнедеятельности и о временной замене функций организма с помощью экстракорпоральных и вживляемых массообменных устройств, омываемых кровью.

Одновременно с искусственным кровообращением развивались методы механической поддержки сердца при сердечной слабости. В 60-е гг. применялся так называемый обход левого желудочка (левое предсердие — аорта) по методике C. Dennis (1962) и de Bakey (1971). Эта методика в данное время реализована в имплантируемых искусственных желудочках, центробежных насосах, которые минимально травмируют кровь.

Дальнейшим развитием искусственного кровообращения является применение высокоскоростных микротурбин, которые вводят пункционно непосредственно в аорту. Методика впервые апробирована D. Cooley в Хьюстоне (США).

Простым и эффективным средством вывода больного из кардиогенного шока при инфаркте миокарда является внутриаортальная баллонная контрапульсация. Автор этой идеи — A. Kantrowitz. Наряду с ним пионерами в разработке оригинальной методики контрапульсации были Britwell и Moulopoulos в 1957–1962 гг.

При тяжёлой патологии легких, когда искусственная вентиляция неэффективна, применяется экстракорпоральная мембранная оксигенация, а для удаления излишка жидкости и уменьшения нагрузки на почки — стандартная и модифицированная ультрафильтрация крови.

Однако главным органом, механические прототипы которого вызывали наибольший интерес кардиохирургов, всегда оставалось сердце. В 1957 г. McGaby продемонстрировал первое имплантируемое сердце из поливинилхлорида. Одним из пионеров создания искусственного сердца в России был Б.В. Петровский, организовавший в 1966 г. лабораторию искусственного сердца под руководством В.И. Шумакова. Первая модель была создана в 1966 г. В.А. Зубаревым в Тюмени и апробированная в экперименте в 1970 г. В.И. Шумаковым.

Благодаря значительным инвестициям корпорации Терумо-Электрон, в 1969 г. W. Bernhard и G. LaFarge разработали устройство, которое воплощало основную концепцию конструкции искусственного желудочка сердца. Однако только благодаря работам W.J. Kolff в клинике г. Кливленд (США) в 70-е гг. были созданы прототипы современных моделей. В настоящее время имплантируемые искусственные желудочки сердца, присоединенные к мобильному источнику энергии, являются эффективным «мостиком» к пересадке сердца. Надо заметить, что при некоторых неизлечимых ранее заболеваниях временное применение искусственного желудочка позволяет собственному сердцу больного восстановить свои функции и избавляет от необходимости трансплантации.

Ведутся интенсивные разработки искусственных желудочков сердца, легких, почек, поджелудочной железы для постоянной имплантации. Главное достижение в этой области в новом тысячелетии — постоянная имплантация полностью автономного искусственного сердца в грудную клетку человека, выполненная в Jewish Hospital (штат Кентукки, США) в 2001 г.

Применение искусственного кровообращения и искусственных органов не ограничивается сферой радикальной терапии. Оно открывает принципиально новую методологическую область фундаментальной медицины, основанную на имитационно — аналоговом моделировании функций организма.

Благодаря передовым технологиям создания медицинских полимеров, электронных систем и электромеханических устройств перфузиология выделилась в одно из передовых направлений научно-практической медицины, находящихся на стыке хирургии, анестезиологии и интенсивной терапии.

Техноёмкий метод современного искусственного кровообращения — это привилегия высокоразвитых стран со стабильной экономикой. В Украине первый аппарат искусственного кровообращения разрабатывала группа энтузиастов-конструкторов под руководством Н.М. Амосова в 1952–1957 гг. Были сконструированы два аппарата искусственного кровообращения: один — с дисковым оксигенатором (аналог оксигенатора Key-Kross), другой — с пенным оксигенатором (аналог De Wall-Lillehei). На заре клинического применения искусственного кровообращения преимущество было отдано роликовому насосу и дисковому оксигенатору, который не соответствовал мировой моде того времени, но был значительно более безопасным, чем пузырьковые оксигенаторы, распространенные за границей.

После первых попыток клинического применения искусственного кровообращения в 1958 г., а затем серии первых успешных операций, выполненных Н.М. Амосовым в 1960 г. в условиях нормотермичних перфузий, в 1961 г. им была произведена первая операция в условиях общей гипотермии с охлаждением больного во время искусственного кровообращения. Параллельно отрабатывались операции в камере гипербарической оксигенации. Первая в Советском Союзе операция в барокамере была осуществлена в 1963 г. Л.Н. Сидаренко и Л.П. Чепким под руководством Н.М. Амосова.

Несмотря на простоту метода искусственного кровообращения и эфирного наркоза, примитивность оборудования, отсутствие микрофильтрации артериальной крови и эффективной защиты мио-

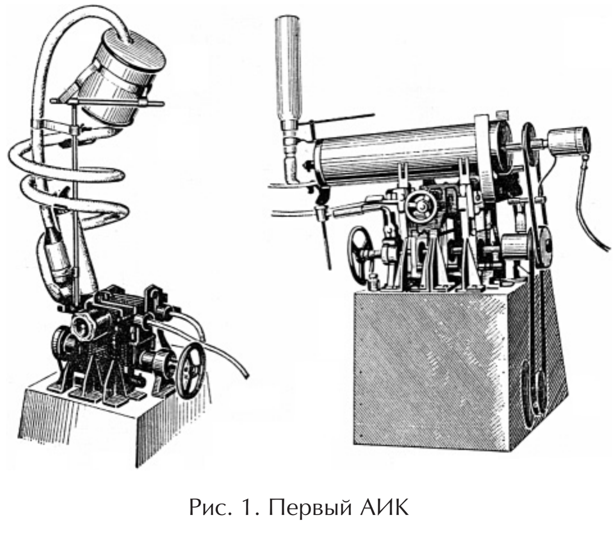


Рис. 1. Первый АИК

карда, результаты первых операций были очень обнадеживающими и не уступали результатам мирового уровня.

Триумфом этого этапа была первая в мире имплантация Н.М. Амосовым лепесткового протеза митрального клапана в январе 1963 г. Это было началом митрального протезирования. В 1965 г. Н.М. Амосов создал первую в мире антитромботическую модель протеза митрального клапана с обшитым синтетической тканью кольцом. Эта идея в настоящее временя используется во всех современных моделях протезов клапанов сердца. В конце этого же года уже применялись шариковые протезы, обшивание которых синтетической тканью стало вкладом Украины в отечественную и мировую кардиохирургию.

Главной причиной, лимитировавшей эффективность хирургии, считалась ограниченность возможностей метода искусственного кровообращения. Совершенствованию перфузий отводилось основное внимание, поскольку искусственное кровообращение являлось наиболее агрессивной процедурой во время операции. Аппарат искусственного кровообращения ассоциировался с опасностью газовой и материальной эмболии сосудов, гемолиза, интраоперацонного стресса, аварийных ситуаций.

Техническое несовершенство перфузиологии формировало отношение к ней как к «незаконнорожденному ребенку» хирургии и анестезиологии. Главной проблемой хирурга, анестезиолога, врача интенсивной терапии было предотвращение и лечение неблагоприятных влияний искусственного кровообращения. Киевская клиника сердечной хирургии положила начало развития украинской анестезиологии, реаниматологии, интенсивной терапии и трансфузиологии. В 1963 г. А.И. Трещинским под руководством Н.М. Амосова была защищена первая в СССР диссертация по кардиохирургической анестезиологии, посвященная проблемам обезболивания и интенсивной терапии при операциях с использованием искусственного кровообращения. В клинике сердечной хирургии была впервые в Украине применена искусственная почка.

Попытки повысить безопасность искусственного кровообращения и операции в целом происходили в следующем хронологическом порядке:

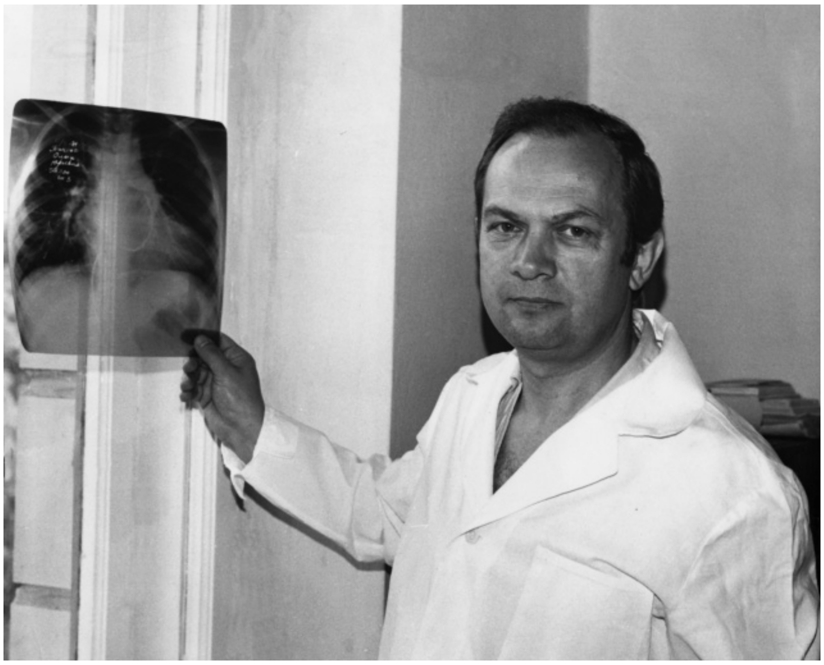
- 1960 г. — операции на работающем сердце в условиях гипотермического искусственного кровообращения с дисковым оксигенатором без фильтра, под эндотрахеальним эфирным наркозом;
- 1963–1969 гг. — внедрение операций на фибриллирующем сердце в условиях искусственной коронарной перфузии;
- 1970–1975 гг. — внедрение комбинированного ингаляционного наркоза с ганглионарной блокадой, применение плазмоэкспандеров для заполнения аппарата искусственного кровообращения;
- 1975–1976 гг. — использование нейролептаналгезии, пенного оксигенатора.

В настоящее время стандартом мировой и отечественной практики перфузиологии является использование капиллярных оксигенаторов, мелкопористых фильтров, теплообменных устройств. Применение ультрафильтрации крови, современной кардиоплегии и гибкое проведение искусственного кровообращения с высокой и малой объемной скоростью перфузии и технологии глубокой гипотермии с остановкой кровообращения позволило успешно выполнять коррекцию сложных врожденных пороков сердца у новорожденных и младенцев.

КОРОТКИЕ ЗАМЕТКИ К ИСТОРИИ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ ГЛАЗАМИ ЕЕ УЧАСТНИКА

Сердечной хирургии исполнилось 50 лет. Вторая половина XX столетия подарила человечеству избавление от врожденных и приобретенных пороков и других смертельных заболеваний сердца. Кажется, это было совсем недавно, и вот уже в 2007 г. исполнилось 50 лет со времени драматичного и многообещающего рубежа, когда профессор Н.М. Амосов впервые в Киеве произвел митральную комиссуротомию на закрытом сердце.

В дохирургический период 60% детей с врожденными пороками сердца умирали в течение первого года жизни, а остальные — на протяжении первой и второй декады, в легких случаях доживая до 50 лет. В наше время кардиохирургия позволяет воссоздать нормальную анатомию и функцию сердца, и поэтому она чрезвычайно эффективна. После операции выживаемость в среднем составляет 95%, и 90% детей становятся практически здоровыми, с нормальной трудоспособностью и ожидаемой продолжительностью жизни.



Физическая изолированность отечественной науки от остального мира стала причиной того, что сердечная хирургия, как и многие другие знаменательные открытия и начинания периода ренессанса 1960-х г., развивалась «собственным умом».

Было бы несправедливо забыть, что торакальная и сердечная хирургия, основанные Н.М. Амосовым, способствовали возникновению и быстрому развитию новых дисциплин — анестезиологии, реаниматологии, перфузиологии, преобразили интенсивную терапию с внедрением «всемогущей» капельницы. До этого времени в кардиологии самым мощным средством лечения сердечной недостаточности было внутривенное введение строфантина. В хирургии преобладал и эфирный наркоз и местная анестезия. Рассказывают, что пионер анестезиологии Макинтош, посетивший нашу страну и клинику Н.М. Амосова, присутствуя на операции на легких под местной анестезией у молодой девушки, произнес: «Она, вероятно, комсомолка». Кардиохирургия востребовала сложную медицинскую технику, новые технические специальности и целые отрасли промышленности.

Недавно я вспомнил о юбилее моей профессии по дороге в операционную, где предстояло выполнить коррекцию сложного врожденного порока — открытого атриовентрикулярного канала у 4-месячного ребенка. Первая в мире операция по поводу этой аномалии была историческим событием, ознаменовавшим начало эры вмешательств на открытом сердце. Выбор именно этого чрезвычайно сложного порока вряд ли был осознанным и свидетельствовал о слабых представлениях об анатомии врожденных пороков сердца. Талант американского хирурга C.W. Lillehei, поразительная смелость и удачливость вписали его имя в историю кардиохирургии как первооткрывателя. В то время еще не было оборудования для искусственного кровообращения, и операция у 17-месячной девочки выполнялась в условиях перекрестного кровообращения, когда сердце и легкие матери поддерживали жизнь ребенка в период остановки сердца и дыхания , необходимого для обеспечения «сухого» сердца. Эта операция стала также гимном материнской жертвенности, которая была вознаграждена выздоровлением ребенка. Девочка выросла здоровой и впоследствии родила троих детей.

Надо отметить, что в течение последующих двух десятилетий попытки хирургической коррекции этого сложного порока сопровождались неудовлетворительными клиническими результатами и высокой операционной летальностью, превышавшей 25%. Даже сегодня этот порок бросает вызов хирургам всех стран, так как его анатомическая сложность сочетается с быстрым развитием состояния неоперабельности уже в младенческом возрасте. Нам удалось взять эту хирургическую вершину путем отказа от отсрочки операции и выполнения коррекции в раннем грудном возрасте.

История лечения этого частного порока является иллюстрацией прогресса в детской кардиохирургии в мире и в Украине за полвека. Хирургическое лечение каждого из 150 врожденных пороков сердца имеет свою историю, ознаменованную новаторскими идеями, изобретательностью и упорством специалистов разных поколений. Однако незабвенной остается блестящая плеяда пионеров кардиохирургии, среди которых — основатель отечественной сердечной хирургии академик Николай Михайлович Амосов. В 1957 г. он впервые в Украине и один из первых в СССР выполнил операцию митральной комиссуротомии по поводу приобретенного порока сердца, в 1958 г. предпринял неудавшуюся попытку выполнить коррекцию врожденного порока сердца в условиях искусственного кровообращения, а уже в 1960 г. — провел первую успешную операцию на открытом сердце с помощью аппарата искусственного кровообращения собственной конструкции. Так же, как и у американского коллеги, первым пациентом Н.М. Амосова был ребенок (Коля К.) с тяжелым врожденным пороком — тетрадой Фалло. Совесть и этические соображения не позволили этим двум грандиозным личностям выбрать для первой операции более легкий порок. Буквально в течение нескольких недель регулярные операции на открытом сердце стали будничными, развенчали образ органа-символа и приземлили его до банально физиологического уровня.

Кардиохирургия младенческого возраста стала доступной благодаря появившейся возможности изучения мирового опыта сотрудниками нашего института, которые, включая автора, прошли стажировку в США, Германии, Англии, Франции. Неожиданностью стала достаточно высокая живучесть маленьких пациентов. Для успеха лечения от хирургической команды потребовалось решение ряда задач: грамотная тактика выбора времени и типа вмешательства, технически идеальное выполнение операции с использованием бинокулярных луп с 2,5—3,5-кратным увеличением, учет специфики организма новорожденного и годовалого ребенка, адаптация искусственного кровообращения к более жестким требованиям системы «аппарат-сосудистое русло пациента» и тонкое послеоперационное ведение больного.

ОБ УЧИТЕЛЕ

> *Не говори с тоской: их нет,*
> *но с благодарностию:*
> *были.*
> *В.А. Жуковский*

Академик Николай Михайлович Амосов является представителем всемирной плеяды пионеров кардиохирургии. Думаю, нет необходимости давать характеристику его роли в изучении физиологии сердца, истории сердечной хирургии, кибернетики, философии, психологии, образования, публицистики и в других областях, в которых он ярко проявил себя и самовыразился. Мой долг — оставить свидетельские, возможно, поверхностные впечатления об этой грандиозной личности, с надеждой добавить штрихи к портрету этого выдающегося человека.

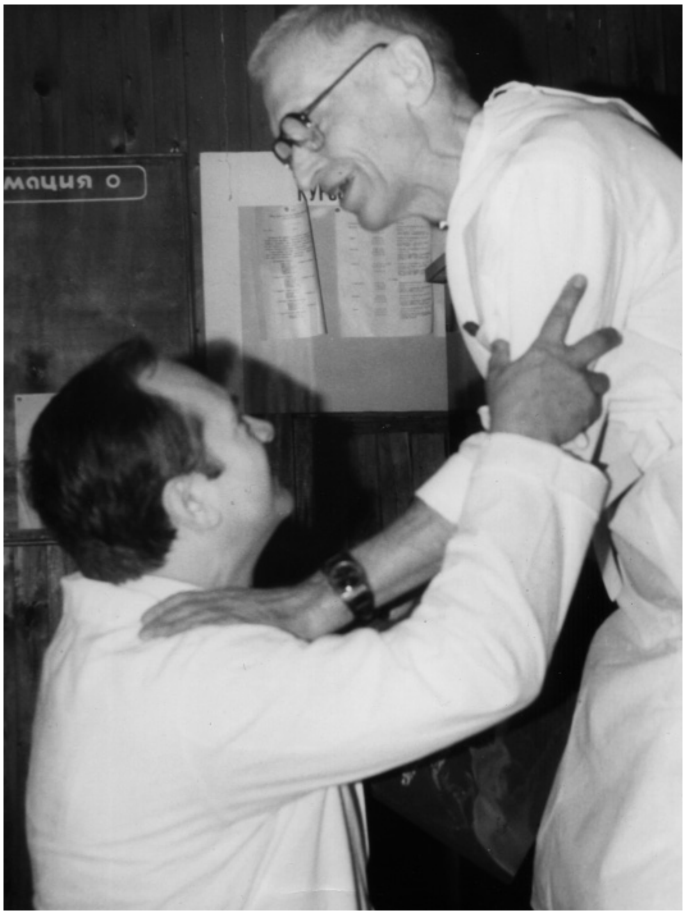
В течение жизни у меня был широкий круг общения с людьми различного интеллекта, положения, образования. Равного ему по масштабу личности я не встречал. Физически ощущалось энергетическое поле, которым он был окружен, хотя я с иронией воспринимаю модные рассуждения гуманитариев об «энергетике» человека.

Шестидесятые годы прошлого столетия были временем ренессанса, многих открытий и начинаний: космос, ядерная энергетика, кибернетика, автоматика, хирургия сердца. Амосову было 46 лет, он был полон поразительной энергии, которая буквально переливала через край. Я увидел бешеный темп жизни этого человека, как и его скорость ежедневного восхождения на Батыеву гору. Идущий рядом молодой сотрудник задыхался от запредельной нагрузки. Николай Михайлович буквально спрессовал свое время: хирургия, кибернетика, конструирование, публицистика, литературное творчество, философия, социология, физкультура, обязанности депутата Верховного Совета СССР. Амосов всегда занимался только тем, что его интересовало и что было полезным.

К тому времени за его плечами был хирургический опыт войны и послевоенные 4000 операций на легких, 400 — на пищеводе и 800 — на сердце. В 1961 г. — Ленинская премия. Достигнув выдающихся успехов в торакальной хирургии, Амосов переключился на сердечно-сосудистую хирургию, и, начиная с 1957 г., в операционных журналах клиники появились протоколы кардиохирургических вмешательств (архивный поиск проведен проф. М.Ю. Атаманюком). Первая задокументированная операция, выполненная Амосовым 15.01.1957 г., описана в протоколе как «операция Блелока, модификация с трансплантатом», а 15.02.1957 г. он перевязал открытый артериальный проток. С мая 1958 г. Амосов начал серию операций инфундибулэктомии выводного тракта правого желудочка выкусывателем Брока при тетраде Фалло. Всего в течение 1958 г. были выполнены 9 инфундибулэктомий.

17.01.1958 г. Ю.Н. Мохнюк впервые выполнил операцию суживания легочной артерии при комплексе Эйзенменгера. Постепенно к кардиохирургии врожденных пороков привлекаются сотрудники клиники А.В. Малахова, Л.Н. Сидаренко, Ю.Н. Мохнюк, И.Л. Лиссов, М.И. Мокрик, В.Н. Смыслова. Анестезиологическое обеспечение осуществлялось А.И. Трешинским и его учениками. Первые операции по поводу коарктации аорты выполнены Амосовым в сентябре 1960 г., а в ноябре того же года — А.В. Малаховой. Чрезжелудочковая аортальная вальвулотомия по поводу врожденного стеноза аортального клапана выполнена Амосовым 20.05.1959 г., а 03.01.1959 г. — легочная вальвулотомия.

В начале эры хирургии врожденных пороков пионеры в этой области имели смутное представление о многообразии и сложности многих аномалий. Однажды во время операции Николай Михайлович встретился с неизвестным ему пороком — тотальным аномальным дренажем легочных вен. Поразительно, что в условиях дефицита времени, связанного с несовершенством аппарата искусственного кровообращения, он сумел разобраться в сущности этого порока и успешно его устранить.



Амосову принадлежит идея обшитых искусственных клапанов сердца для предупреждения тромбозов. Вместе с доктором Ю.Н. Кривчиковым им разработаны и широко внедрены в клиническую практику клапаны с полушаровым (вместо шарового клапана Starr) запирательным элементом из силикона. Этим достигнуто снижение инерционности клапана и уменьшение регургитации в момент движения запирательного элемента к кольцу клапана.

Учитель — это не тот, кто передает определенную сумму знаний — они быстро устаревают, а тот, воспитательное воздействие которого состоит в формировании мировоззрения на основе личного примера или моральной розги. Амосов был очень требовательным и властным, как и все лидеры науки и производства, выросшие в сталинское время. Вспоминаю клинические обходы Амосова (мы их называли «королевской охотой»). Большего страха я в жизни не испытывал, когда приближалась (скорее, надвигалась) грозная процессия к палате, которую я курировал.

Он был в погоне за новым качеством, и если получалось — за рекордным количеством; в частности, это проявилось постоянной заботой о непрерывном увеличении количества операций в институте. Эмоциональный климат в институте — напряжение, драматизм и романтика. Сам Николай Михайлович говорил, что, сравнивая свой военный опыт и атмосферу в клинике, он не видит большой разницы. Этот климат сохранился и по сей день. Такова специфика этой профессии.

На конференции, посвященной первым операциям в условиях искусственного кровообращения, я невольно подслушал разговор А.Н. Бакулева и В.И. Бураковского о феномене Амосова. Вскоре его пригласили на работу в Москву. Он не воспользовался этим заманчивым предложением, ибо как никто не только любил независимость и свободу, но и как никто в те времена сумел их завоевать. Именно поэтому он не был членом партии, хотя разделял идеи социализма и равенства.

К Амосову тянулись люди, не получившие официального признания за свои необычные способности и оригинальные идеи: экстрасенсы, приверженцы нетрадиционных методов лечения, йоги, фанаты физкультуры, голодания, раздельного питания и другая не замеченная обществом публика. Уже в те годы он стал духовным лидером народа Украины. Сразу после аварии на Чернобыльской АЭС население пораженных радиацией и смежных районов было в состоянии паники и растерянности. Официальные сообщения явно не содержали полной правды — ее скрывали или не знали. Все предвидели катастрофическое будущее и нуждались во мнении человека, которому можно полностью доверять. Амосов публично выразил уверенность в том, что отрицательные последствия Чернобыльской катастрофы сильно преувеличены. Это при том, что даже западные специалисты предвещали массовую заболеваемость раком. Амосов — искренний и правдивый человек и не мог лукавить; быть может, он не был уверен в своей правоте, но народ ждал утешения и получил его. Страдающим от неопределенности людям нужна не столько правда, а сколько надежда.

У Николая Михайловича не было интереса к материальным ценностям, он был абсолютный бессребренник. Не имел машины, быстро охладел к даче. Единственное подношение благодарных больных, о котором он рассказывал, была посылка с салом. Как- то я показывал ему дома-замки, выстроившиеся вокруг моей дачи. Они не произвели на него никакого впечатления. «Много хороших вещей есть на свете, но они мне не нужны,» — произнес он.

Однако Амосов ценил все, что связано с познанием и духовностью. Ему интересны были человек и общество, общение с отдельными людьми и широкой аудиторией. Собирал знания и факты, необходимые для осмысления тенденций в обществе. На собраниях коллектива часто выступал со своими наблюдениями и прогнозами в политической и экономической сферах. В начальный период перестройки и неопределенности он говорил, что общество, как всякая сложная система, способно к самоорганизации, как узоры на морозном стекле. Спокойно воспринимал капитализацию и расслоение общества.

Амосов никогда не был в плену чужих мнений, но имел свои, часто оригинальные и даже парадоксальные. Его интересовала не интерпретация фактов, а сами факты. Свое несогласие в споре он выражал резко и даже грубо. Был трудным, бескомпромиссным собеседником. В разговоре с ним всегда нужно было быть собранным и начеку, так как трудно было предвидеть, чем закончится разговор.

Николай Михайлович не отличался формальной вежливостью, понимал что так называемая воспитанность — это сестра лицемерия. Но он обладал внутренней врожденной или воспитанной и осознанной интеллигентностью. Помнится, когда он приглашал по телефону (не через секретаря) к себе в кабинет, всегда спрашивал, не занят ли.

Мог ругаться во время операции, но никогда не позволял себе оскорбительных или очень обидных выражений, скорее, они были смешными, в них всегда присутствовала колоритная образность и точная характеристика; например, «брандахлыст»: только десятки лет спустя в толковом словаре я нашел значение этого слова — «жидкий, плохой суп, чай, пиво» и т.д. Действительно, наваристый «суп» получается с опытом. За все годы работы с ним я не слышал от него нецензурной брани, он советовал не унижать себя этим. Из уст в уста передается эпизод с участием молодого врача (ныне профессора), который, как начинающий ассистент, не знал, куда пристроить хотя бы одну свою руку. Осознавая свою бесполезность, молодой врач, чтобы выйти из состояния оцепенения, обычно не ассистирует, а «прислуживает», вместо операционной сестры подавая инструменты и нитки. На той операции нитка с иголкой раскачивалась из стороны в сторону в дрожащей руке ассистента, а Амосов безуспешно пытался ухватить иглу иглодержателем. Вытянув шею, он грозно блеснул глазами, после чего последовал злобный рык сквозь зубы: «Положь нитку, сука!». Трудно быть расторопным ассистентом, когда перед тобой сам Амосов и идет операция на сердце. Помню, как на одной из первых моих ассистенций Амосов поручил мне держать крючок и погрузился в операцию, а я был рад, что нашел спасительное занятие. Через какое-то время я понял, что мой крючок давно уже не нужен, но держался за него, раз не трогают. Амосов повернулся и заметил, что я в том же положении: «Ты все еще держишь? О, несчастный», — была его реплика. Во время операции ругаются многие хирурги — от бессилия или с целью «выпустить пар». Но если Николай Михайлович кого-либо (главным образом операционную сестру) невольно обижал и только потом понимал, что это произошло, после операции обязательно извинялся.

Амосова нельзя было подкупить услугой или наговором. Никто даже не осмеливался действовать подобным образом, т.к. знал, что он прервет и обругает.

Легендой стали его аскетизм тела и духа. Он считал полезным физическое и нервное напряжение, легко одевался в холодную погоду, мало ел (знаменитая капуста в его рационе). Правда, во время застолий и в гостях расслаблялся, проявлял интерес к разнообразным блюдам, любил «коньячок», но все в меру. Однажды у меня в гостях сделал замечание жене Тамаре: «Что ты меня одной капустой потчуешь?» Конечно, у нас на всякий случай были припасены приличествующие такому случаю нормальные угощения.

Характерными особенностями его поведения были подчеркнутая правдивость, открытость, самокритичность, скромность. Никакого бахвальства и хвастовства, только весьма осторожное, вскользь сделанное замечание о личной удаче. Однажды я спросил Амосова, почему он так патологически открыт и правдив, ведь абсолютная бесхитростность является одним из признаков примитивности, и попросил разрешения мне самому высказать свои предположения на этот счет. Очевидно, самокритика и открытость обезоруживают оппонента, лишают его аргументов и возвышает человека над другими? Его ответ был короток: «Именно так».

Он был смелым, стойким человеком, закаленным войной, напряженной работой, трудной жизнью и тяжелой ношей, которую взвалил на себя с молодых лет. Я был свидетелем мужественного поведения Амосова, когда в мирное время, на фоне успехов, признания и известности произошла страшная трагедия — взрыв барокамеры во время испытания эффективности высокого давления при токсическом отеке легкого у животного. Две женщины — физиолог и лаборант — предложили мне принять участие в эксперименте. Я нужен был как врач для констатации отека по хрипам в легких. Я отказался, сославшись на занятость. В действительности же у меня боязнь закрытых тесных пространств. Это качество спасло мне жизнь. Я ушел в ординаторскую на первом этаже, двери из которой выходили на террасу, где стояла барокамера. Через какое-то время возник и стал быстро нарастать ужасающий гул, последовал страшной силы взрыв. Барокамера была раскалена, поэтому шлюз долго не могли открыть. Наконец, еще живых женщин вынесли в реанимационную палату. Эту беду могли разделить с Николаем Михайловичем не сотрудники, а только друзья — хирурги профессора М.И. Коломийченко и А.А. Федоровский. Вскоре они прибыли и уединились в кабинете. Могу догадываться, что они даже не обсуждали возможность спасения пострадавших. Амосов нуждался в психологической поддержке. Он был бледен, печален, но держался стойко. После трагических дней он взял всю вину только на себя, хотя можно было бы обвинить и других. Отправил сообщение в Академию медицинских наук СССР об отказе от участия в конкурсе на замещение вакансии действительного члена академии.

Несмотря на перипетии жизни, Амосов говорил: «Я счастливый человек». Он искренне верил и фанатично действовал, руководствуясь тем, во что поверил. Смешной эпизод рассказал мне В.М. Хондога, ныне заведующий нашей поликлиникой. В конце 60-х модной была йога. Заместитель руководителя клиники Л.Н. Сидаренко утром направила молодого врача к Николаю Михайловичу домой, чтобы ознакомить его с историей болезни пациента, которого ему предстояло оперировать двумя часами позже. Жена Амосова Лидия Васильевна провела доктора в кабинет. Амосов стоял на голове, упираясь руками в пол и ногами в стену. «Чего тебе?». — «Посмотрите данные исследований». —»Показывай». Виктор опустился на колени, перевернул документ «вверх ногами» и стал перелистывать страницы. «Довольно, а теперь отправляйся, мне еще 30 минут стоять».

В молодые годы мне довелось заведовать отделением реанимации. Это была передовая на фронте сердечной хирургии, с прорывами и потерями. Поиск различных способов улучшения послеоперационного течения тяжелых больных привел Амосова к идее содержания пациентов в палате со 100% влажностью, хотя ингаляции увлажненным кислородом через маску было бы достаточно. Но, как и полагается на фронте, приказы не обсуждают, а исполняют. Я смастерил пульверизатор и через редуктор подсоединил к баллону с кислородом. Помещение заполнилось паром, постельное белье и одежда больного были мокрыми, по стенам, выкрашенным масляной краской, стекали капли воды. Пребывать в таких условиях было невозможно не только пациенту, но и персоналу. На робкие контрдоводы Николай Михайлович отвечал категорическим и резким отказом.

Но, как рекомендовал в своих «Заветах» А.В. Суворов, «каждый воин должен понимать свой маневр». Баллон перекрывали на какое-то время и подавали увлажненный кислород через маску. Когда в конце коридора появлялся Амосов, идущий из операционной, «дозорные» извещали меня. Я открывал вентиль и направлял факел водной пыли на висящий на стене психрометр, который тут же показывал 100% влажность. Николай Михайлович первым делом устремлялся к прибору, затем интересовался состоянием больного и, удовлетворенный, переходил в другую палату.

Совсем не смешной, скорее грустный эпизод был с моим участием. Я советовал Амосову (!) до операции прекратить тяжелые физические упражнения с гантелями, учитывая выраженный аортальный стеноз, кардиомегалию, эпизоды отека легких и крайне низкую фракцию выброса сердца моего «пациента». Реакция была чрезвычайно резкая. Он прижал ладони к вискам: «Все вы, врачи, зашорены привычными стандартами». Спорить с академиком было бессмысленно. Он слепо верил во всемогущество физкультуры, не обращая внимания на очевидные «подробности». Мне даже стало неловко за принадлежность к касте «обычных» врачей.

Н.М. Амосов занял заслуженное место в списке десяти самых выдающихся деятелей в истории Украины. Он был не только великой личностью, духовным лидером народа, он был уникально продуктивным, оставившим народу сердечную хирургию, кодекс нравственных принципов для современного общества и широкое поле для упражнения ума и рук своих учеников. В свое время мог бы быть всенародно почитаемым и любимым Президентом нашего государства.

РАЗМЫШЛЕНИЯ О МОЕЙ СУДЬБЕ И ПРОФЕССИИ КАРДИОХИРУРГА

Я родился 10 ноября 1937 г. Поступил в Киевский медицинский институт им. А.А. Богомольца в 1955 г. и окончил лечебный факультет с отличием в 1962 г. Не скажу, что профессия врача была предметом моей мечты детства, скорее, меня влекло к технике. Решение было принято под давлением родителей в последние два часа приема вступительных документов, которые я впопыхах просто перенес через дорогу из соседнего политехнического института, где уже прошел собеседование с деканом радиофизического факультета, в морфокорпус мединститута. Здесь работала приемная комиссия, и так я распорядился своей судьбой.

Уже с первых лекций замечательных преподавателей и профессоров, интеллигентов во втором поколении, я в каком-то благодарном эмоциональном ощущении оценил преимущества и горизонты своего, в сущности, случайного выбора. Всю последующую жизнь я с величайшим уважением и благодарностью вспоминаю всех, кто прививал нам гуманистические идеалы. Особенно сильное воздействие оказало на меня обаяние несомненно выдающихся цельных личностей, внешность и культура речи которых значили для меня не меньше, чем то, о чем они говорили. Ведь это можно было прочесть и в учебнике. Меня восхищали трогательный аскетизм и фанатичная преданность науке анатома Михаила Сергеевича Спирова, словно пришедшего в современный мир из романов Тургенева, и его ученицы Ларисы Степановны Беспаловой, блестящие лекции и аристократическая внешность химика-неорганика Дмитрия Николаевича Стражеско (сына знаменитого кардиолога), классическая образованность и чувство литературного слова преподавателя латыни Юрия Вадимовича Шанина, независимая стоическая позиция и интеллигентность биолога Дона Ильича Генина в предыдущие лысенковские годы, вопреки давлению не поступившегося верностью генетике, академизм и благородные черты великого интерниста Вадима Николаевича Иванова, нетерпимость к професиональным промахам блистательного хирурга генерала Ивана Николаевича Ищенко, мудрость и нежная доброта его коллеги Михаила Исидоровича Коломийченко, остроумие гистолога Константина Степановича Кабака, красота, изящество и талантливость хирургического анатома Константина Ивановича Кульчицкого, исключительная человечность гигиениста П.И. Баранника и военного врача Копьева, проявленная ко мне.

Быть может, я стал бы «оруженосцем» одной из этих школ. Но в жизни на самом деле все случается вдруг. Болезнь и ранняя смерть мамы невольно определили мою профессию кардиохирурга. Во время годового академического отпуска, взятого по уходу за мамой, после ее смерти в начале 1960 г., будучи студентом пятого курса, я, не возвращаясь к учебе, как мотылек, полетел на яркий свет, который призывно излучала звезда отечественной кардиохирургии Николай Михайлович Амосов. В то время я не задумывался, обладаю ли качествами хирурга, скорее всего, у меня таких наклонностей и надежд не было. Меня влекла романтика новизны.

Я попал в лабораторию искусственного кровообращения на должность «медицинской сестры». Моими первыми учителями, внесшими неоценимый вклад в становление искусственного кровообращения в Украине, была чета талантливых молодых специалистов — физиолог Ольга Ивановна, хирург Игорь Леонидович Лиссовы — и уникальный механик Сергей Владимирович Остроградский (его называли «СВ» или «дед»), потомок знаменитого российского математика екатерининских времен Михаила Васильевича Остроградского. Николай Михайлович, имевший инженерное образование, возглавил конструкторский коллектив в составе Лиссова и инженеров Киевского завода порционных автоматов Трубчанинова и Мавродия. Он любил приходить в мастерскую, усаживался в уютном уголке на стуле «СВ» и, закинув ногу на ногу, подолгу с удовольствием и компетентно обсуждал детали различных технических проблем.

Первый испытанный в эксперименте и примененный в клинике насос представлял собой модифицированный вариант пальчикового «сигмамотора», последовательно волнообразно пережимавшего насосную трубку и таким образом создававшего однонаправленный ток крови (рисунок). В нашем варианте вместо множества «пальцев» было всего два — впускной и выпускной, служившие клапанами. Между ними располагалась широкая пластина, которая выдавливала кровь через открытый клапан. Последовательность пережатия трубки осуществлялась тремя эксцентриками, размещенными на валу, который вращался с помощью ременной передачи от двигателя. На одном валу были смонтированы два насоса, работавшие в противофазу. В качестве оксигенатора использовался пенный столб крови, пена гасилась поверхностно-активным веществом (пеногасителем), нанесенным на полиэтиленовою стружку, которую, так же как и сам оксигенатор, изготавливали в нашей мастерской из полиэтиленовых труб. Весь аппарат в собранном виде стерилизовали пятью литрами спирта и промывали утром перед операцией. Первые операции на сердце выполняли именно на этом аппарате. В операционной он раскачивался и создавал ужасный грохот, как в металлическом цеху, вместе с голосами команды, старавшейся его перекричать. При его отключении наступала умиротворяющая тишина, знаменующая окончание крайнего нервного напряжения и хирургических страстей.

Впоследствии руками «СВ» была создана более совершенная «рыжая машина», оснащенная роликовым насосом и дисковым оксигенатором, с помощью которой связаны успехи первых лет эры операций на открытом сердце.

Средний возраст сотрудников клиники в то время не превышал тридцати лет. Новое дело востребовало энтузиазм, инициативу и самоотверженность молодости. Н.М. Амосов принимал на работу молодых людей, не отягощенных предшествующим жизненным опытом, с надеждой, которую еще нужно было оправдать. Николай Михайлович генерировал массу идей. Автор этих записок был увлеченным участником большинства амосовских проектов.

Мне довелось заниматься разработкой мелкопористых фильтров для внутривенного введения взвеси мельчайших пузырьков кислорода (мечта Амосова со студенческих лет). Микропористый фильтр, который я вмонтировал в алюминиевый корпус с четырьмя патрубками для кислорода и крови, был изготовлен в рекордно короткие сроки, за что получил незабываемый большой комплимент и что в значительной степени повлияло на мою дальнейшую судьбу. В торакальном отделении клиники были пациенты с дыхательной недостаточностью, потенциальные потребители этой незавершенной разработки. Однако идея внутривенного оксигенатора не была осуществлена из-за прилипания к фильтру кислородных пузырьков, удерживаемых поверхностным натяжением, пока они не достигали достаточно крупных размеров и не успевали раствориться по пути к легочным капиллярам. Я предложил попробовать высокочастотное встряхивание фильтра, чтобы пузырьки отрывались от поверхности до достижения своих естественных размеров, но Николай Михайлович остыл к проблематичному замыслу. В эксперименте они были причиной газовой эмболии. Впоследствии идея вспенивания крови кислородом нашла практическое воплощение в пенных оксигенаторах. Затем появились мембранные оксигенаторы, в которых кровь и кислород разделяются полупроницаемой мембраной. Они имитируют принцип газообмена в легких.

Еще в 1962 г. вместе с «СВ» по заданию Амосова мы выполняли дерзновенный проект по изготовлению протеза сердца с пневматическим приводом, который был весьма ранним прообразом ныне существующих механических протезов сердца. Человечество долго шло к этой цели и ныне применяет протезы сердца в качестве промежуточного насоса у пациентов, ожидающих донорское сердце. В то время я имплантировал наш протез на место удаленного собственного сердца собаки. В течение четырех часов он обеспечивал легочное и системное кровообращение. Протез был отключен из-за кровотечения, с которым участники эксперимента устали бороться.

Основной задачей, которую мне предстояло решать, было устранение механической травмы эритроцитов во время искусственного кровообращения. Я изучал влияние турбулентности с различным числом Рейнольдса, ускорений, качества поверхности металлических соединений, освоил электрохимическую полировку переходников, канюль и тройников из нержавеющей стали. Эти исследования позволили понять причины травмы и легли в основу моей кандидатской диссертации.

После трагического события — взрыва барокамеры, наполненной кислородом под давлением 1–2 избыточных атмосфер, с человеческими жертвами, Николай Михайлович поручил мне подумать об оборудовании, не содержащем электрических устройств, — аппаратах искусственного дыхания и кровообращения с пневматическим приводом от сжатого воздуха. Я обратился за помощью к моему брату физику Юрию, работавшему в то время в одном из военных научно-исследовательских институтов в Подмосковье. Он прислал в Киев специалиста в области пневмоавтоматики, привезшего с собой литературу и образцы стандартных элементов промышленной пневмоавтоматики.

Я достаточно быстро освоил логику конструирования пневматических устройств, напоминающих электронные схемы. В итоге мне удалось сконструировать и изготовить эту технику, а также реаниматологический пневматический массажер сердца. Получены несколько свидетельств на изобретения (в изобретательских кругах этот престижный документ называли «помидора» за красный цвет тисненной печати). Однако вернуться к использованию барокамер психологически уже было невозможно, и Амосов отказался от дальнейшего развития этого направления.

Занимался я также искусственным анабиозом. Однако сердечную деятельность экспериментальных животных, охлаждаемых до 7–8 °С с помощью искусственного кровообращения, при согревании не удавалось восстановить.

Н.М. Амосов был максималист, нетерпеливый, страстный человек. Если видел, что результат сходу не может быть получен, если какие-то исследования были преждевременными или это был тупиковый путь, он быстро остывал и терял к проекту или идее интерес. Ему нужны были полезные направления, где мог быть достигнут немедленный результат и быстрый прорыв. Долгий эволюционный путь проб и ошибок был ему не по характеру. Не все из задумок получили продолжение, однако щедро рассыпанные и угасшие еще при Амосове искры идей впоследствии возгорались вновь во многих лабораториях и кардиохирургических центрах мира, дав в руки врачей новые технологии.

Мое первое знакомство с клинической кардиохирургией, с операциями на открытом сердце состоялось, когда Николай Михайлович сам делал первые шаги в этой области. Мне, тогда еще студенту мединститута, посчастливилось быть полуучастником, а скорее, свидетелем одной из первых операций на открытом сердце по поводу врожденного аортального стеноза. Восходящая аорта была расширена, и этот сосуд высокого давления предполагалось рассечь, чтобы устранить сужение в открытом поле зрения на работающем сердце. Николай Михайлович заметно нервничал. Я поражался его смелости и мужеству. Мое состояние было близко к паническому, это было сочетание страха и нервной дрожи с восторженным экстазом.

Николай Михайлович довольно рано для моего клинического опыта (в 1968 г.) без сожаления и ревности назначил меня руководителем отделения реанимации, а затем и отделения врожденных пороков сердца, который я возглавляю уже 35 лет. В том же, 1968 г., заведующим отделением приобретенных пороков сердца назначен нынешний директор нашего института Геннадий Васильевич Кнышов.

В начале 70-х годов Амосов оставил хирургию врожденных пороков сердца на начальном уровне ее развития, так как уже не мог переносить страданий «мамок» и переключился исключительно на приобретенные пороки. Поэтому это «дитя» росло на моих руках. Профессия кардиохирурга формирует специфический характер. Н.М. Амосов воспитывал качества, исходно не свойственные человеку: преданность делу, способность преодолевать лень, решительность, волю, правдивость, открытость, особый взгляд на ценности, в которых нет места личному и тем более материальной заинтересованности. Амосов как-то подчеркнул несоизмеримость эмоционального накала от произведения искусства и драматизма ситуации, когда родители отдают ребенка на опасную операцию. Я понял, что мир сердечной хирургии, профессиональный интерес с его радостью, восторгом и даже счастьем успеха в сочетании с банкротством гораздо сильнее всего того, что вне этой сферы деятельности. Есть что-то в этой профессии от азартной игры, где ставки беспрецедентно высоки, цена их – сама жизнь. Думаю, что все хирурги, получившие от судьбы право принятия решений, когда нет рядом более опытного специалиста, эмоционально возвышаются до уровня классиков по той причине, что они независимо от других делают открытия именно сейчас, в данной операционной. Поэтому ты сам себе и Бильрот, и Кули, и Пирогов. Конечно, эта особенность профессии порождает неоправданный оптимизм, переоценку своих возможностей, ощущение величия, которое, к счастью (скорее, к несчастью), потрясает тебя отрезвлением и последующим самоуничижением. Убежден, что уверенность и даже самоуверенность хирурга полезна больному, ибо воля и характер дают шанс на выздоровление.

На протяжении моей профессиональной жизни я не упускал случая записать детали каждой операции. Эти записи — самое дорогое мое достояние, материальное выражение того, для чего я призван в этот мир. Мне посчастливилось стать представителем второго поколения кардиохирургов, и в силу этого в моем активе — многие операции, впервые выполненные и широко внедренные, по крайней мере, в нашей стране: реконструкция выводного тракта правого желудочка при тетраде Фалло, этапное лечение атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, когда истинные легочные артерии отсутствуют или недоразвиты. Хирургическое формирование нового сосудистого русла легких позволяет у 60% пациентов с этим пороком воссоздать нормальную структуру и функцию сердечно-сосудистой системы.

Существуют пороки (различные варианты единственного желудочка сердца, всего около 15%), анатомическая коррекция которых невозможна. В этих случаях мы успешно используем отведение всей венозной крови непосредственно в легочную артерию в обход желудочка, который после операции начинает функционировать как левый, нагнетающий кровь в артериальную систему организма. Оказалось, что пациент с половиной сердца — это далеко не «пол-человека», а вполне нормальный, трудоспособный человек. Первую операцию этого типа я однажды применил у больного с недоразвитием правого желудочка. В ходе операции возникла безнадежная ситуации. Безуспешно перебрав различные варианты, меня осенила идея разгрузить правый желудочек, направив часть венозной крови непосредственно в легочную артерию. Операция закончилась благополучно. До этого в литературе не было описания такого способа лечения гипоплазии правых отделов сердца. Впоследствии эта операция получала название «полутора-желудочковая коррекция». Недавно пришла за консультацией пациентка, которой 17 лет назад была впервые выполнена операция полного венозного обхода единственного желудочка сердца. Пациентка (теперь ей 41 год) чувствует себя здоровой и активно работает. По ее словам, никто из сослуживцев не подозревает, что у нее половина сердца.

К нашим инновациям относится разработка и имплантация протеза легочной артерии, так называемого кондуита, реконструктивные операции на клапанах сердца у детей, пересадка собственного клапана легочной артерии больного в аортальную позицию и др.

В хирургии врожденных пороков существует проблема выбора материалов, используемых для реконструкции аномальных структур сердца. В мире и нами широко применяются синтетические трубчатые и листовые материалы и устройства, биологические ткани и отдельные элементы сердца умерших людей. Недостатком последних является необходимость в повторных операциях с целью их замены, связанная с вялотекущей реакцией отторжения. Мы пошли путем максимального использования собственных тканей (сердечной сорочки) и специальных технических приемов (перемещение легочной артерии на переднюю стенку правого желудочка, пластические операции на клапанах сердца без применения искусственных протезов) для исключения необходимости серии повторных операций на протяжении жизни.

В первом в стране отделении хирургии врожденных пороков сердца, которым я руковожу, строго соблюдаются традиции, идущие от нашего учителя Н.М. Амосова. Хотя традиционность сродни консерватизму, а знания быстро устаревают, задача второго поколения, к которому я отношусь, состоит в наследовании и сохранении мировоззрения учителя в следующих поколениях хирургов, работоспособности, морали, честности и сдержанного отношения к соблазнам. Ежегодно выполняется 400–700 операций на сердце, разработано и впервые применено множество хирургических методов, которые вошли в повседневную практику. Нынешним приоритетом являются ранние одноэтапные операции у детей младенческого возраста, в том числе у новорожденных. Это позволяет ребенку расти со здоровым сердцем, без изменений, которые накапливаются в период ожидания операции.

Достижением последнего времени является резкое снижение хирургического риска до уровня международного. Как следует из базы данных Европейской ассоциации кардиоторакальных хирургов за 1999–2003 гг., содержащей 20 525 операций, выполненных в 137 центрах детской кардиохирургии из 45 стран, средняя госпитальная летальность составляет 5,07%. Нынешний наш показатель — 2,5%. Операции стали более совершенными, о чем свидетельствует снижение продолжительности послеоперационного госпитального лечения с 20–25 дней до 5–7 дней. Внедрение ранних операций привело почти к исчезновению «белых пятен» на пестрой карте врожденных пороков сердца (включающей более 150 аномалий), ранее не подлежавших хирургическому лечению из-за сложности и из-за того, что большинство детей умирали до первого года жизни.

Достижения хирургии врожденных пороков сердца увеличили уверенность и доверие пациентов к врачам, снизили напряжение, страх и опасения за исход лечения. Однако многие пациенты и по сей день отдают свое сердце в руки хирурга с большей тревогой и меньшей готовностью, чем другие не менее важные органы своего тела, несмотря на объективную обнадеживающую информацию о высокой степени безопасности. Этот феномен является основной причиной несвоевременных операций и приобретенной вторичной патологии сердца, легких и других органов, снижающей эффективность операций.

Парадоксально, что потенциал детской кардиохирургии в нашей стране по-прежнему используется далеко не полностью, сохраняется высокая дохирургическая детская смертность от врожденных пороков сердца. Проблема заключается в продолжающейся концентрации центров кардиохирургии в столице, асимметричное распределение государственных средств в цепочке этапного лечения, несовершенстве ранней диагностики, дооперационного лечения на местах и доставки больных из сельских районов в область и далее в Киев. В течение последних четырех лет чрезвычайно дорогостоящие операции стали для пациентов бесплатными. Я призываю больных и их родителей воспользоваться ничем не ограниченной возможностью спасти жизнь и открыть здоровое будущее своим детям.

БУДУЩЕЕ УЖЕ ПРИШЛО

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца прошло более чем полувековой путь становления и развития. Наука о врожденных пороках сердца, лечебные технологии и их эффективность почти достигли апогея. Однако будущее пришло с новыми проблемами и пока не ясными перспективами их разрешения. Попытаемся объективно оценить современное состояние этой области медицины, сравнив естественное течение патологии с течением, модифицированным хирургией.

Как отмечалось выше, врожденные пороки сердца встречаются у 0,9% родившихся живыми детей, а если включить в этот контингент детей с маленькими ДМЖП и с двустворчатым аортальным клапаном, эта цифра достигнет 7%. Без хирургического лечения 50% пациентов умирают в возрасте до 1 года, еще 7% — в течение 1–4 лет жизни.

Научный и технологический прогресс обеспечил резкое снижение хирургической летальности. В настоящее время она в среднем не превышает 2,5–3%. Этому способствовали следующие факторы:

— лучшее понимание анатомии, эмбриологии, генетики, патофизиологии и естественного течения пороков;
— более точная диагностика (в 85% случаев неинвазивная эхокардиографическая диагностика позволяет принимать адекватные решения; к катетеризации сердца прибегают лишь в 9,5% случаев, к МРТ — в 2,6%);
— внедрение мировых стандартов диагностики, дохирургического ведения и хирургического лечения пациентов;
— усовершенствование технологии кардиореспираторной поддержки;
— современная фармакотерапия симпатомиметиками, ингибиторами АПФ, бета-блокаторами, силденафилом, босентаном;
— усовершенствование хирургической техники;
— внедрение миниинвазивной хирургии с помощью катетерной и видеоторакоскопической технологии;
— улучшение защиты внутренних органов за счет остановки кровообращения при глубокой гипотермии или использование гипотермического искусственного кровообращения с низкой объемной скоростью перфузии;
— усовершенствование метода защиты миокарда;
— улучшение доставки кислорода: использование pH стратегии (добавление в газовую смесь CO_2) вместо α-стат-стратегии.

Неуклонно развивающаяся технология транскатетерного лечения врожденных пороков сердца как альтернативы традиционному хирургическому вмешательству продемонстрировала впечатляющие возможности, результативность и относительную безопасность. Катетерные технологии продолжают совершенствоваться, они эффективны при сужениях клапанов и сосудов методами баллонной дилятации, стентирования, использования радиочастотной энергии, патологических сообщениях — дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытом артериальном протоке, коллатералях, фистулах, при которых используются различные типы окклюдеров (обтурирующих устройств); лечении аритмий с помощью абляции патологических пучков проводящей системы; фетальных вмешательствах.

Хирургическая тактика претерпела существенные изменения — от этапного подхода до ранней полной анатомической коррекции в целях создания благоприятных условий для нормального развития ребенка. Благодаря спасающему реконструктивному характеру педиатрической кардиохирургии огромное количество оперированных детей стали взрослыми. Сейчас в мире насчитываются 1–2 миллиона людей, перенесших операции по поводу врожденных пороков сердца.

Отличные отдаленные результаты операций у пациентов с относительно простыми пороками, которые встречаются у 50% всех больных с врожденными пороками сердца, характеризуются отсутствием или минимизацией симптомов, нормальной трудоспособностью и нормальной ожидаемой продолжительностью жизни. Однако у значительной части пациентов качество и продолжительность жизни хуже, чем у здоровых людей, вследствие паллиативного характера окончательных вмешательств. Это является причиной целого ряда нерешенных проблем детской кардиохирургии и кардиологии.

Проблема 1

Высокая степень выживаемости после сострадательных хирургических вмешательств при сложных и некоторых средних по сложности пороках, составляющих соответственно 15% и 35% всех врожденных пороков сердца, привела к возникновению быстро растущей популяции лиц, требующих долгосрочного наблюдения, повторных вмешательствах и даже трансплантации сердца. Большинство вмешательств не приводит к полному излечению из-за неустранимых анатомических изменений и остаточных гемодинамических нарушений, что является причиной инвалидности и социальной дезадаптаци. У пациентов, перенесших операции, технологически предусматривающие гипотермическую остановку кровообращения или гипотермическую перфузию с малой объемной скоростью, в отдаленном периоде отмечается отставание в умственном развитии. Эти люди нуждаются в решении проблем функционального, психологического и социального статуса.

Проблема 2

Все применяемые в настоящее время синтетические и биологические материалы для реконструкции сердца являются инородными и не отвечают требованиям полного соответствия нативным тканям, химической и биологической совместимости, не обладают потенциалом роста. В связи с этим ограниченная продолжительность функционирования трубчатых и клапанных протезов вынуждает хирургов предпринимать повторные сложные вмешательства в разные сроки после первичной или повторной операции. Существует теоретическая, еще не реализованная перспектива выращивания органов и его элементов из тканей собственного организма. Однако эта проблема не хирургическая, а общебиологическая.

Проблема 3

Достижения современной дородовой диагностики на ранних стадиях беременности предоставляет родителям выбор — продолжить вынашивание плода с анатомически некорригируемыми пороками (синдромом гипоплазии левых отделов сердца, анатомически или функционально единственный желудочек, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и др.) или прервать беременность. Проблема заключается в том, не будет ли ошибочно прервана беременность при устранимом пороке. Предложение о плодоразрушающей операции должен выносить консилиум врачей с участием высококвалифицированных кардиологов или кардиохирургов, уверенных в правильности диагноза. Нравственная, этическая и медицинская сторона принятия этого ответственного решения обязывает соблюдения принципа коллегиальности.

Проблема 4

Всевозрастающее количество диагностических исследований с использованием ионизирующей радиации (катетеризация, КТ) у новорожденных и пациентов младенческого возраста таит в себе опасность развития новообразований по достижении третьей-четвертой декады жизни. Частота злокачественных новообразований органов брюшной полости и головы у этой категории пациентов в 2 раза превышает таковую в общей популяции (*Brenner et al. Pediatr Radiol 2002; 32: 228; Modan et al. Int J of Epidemiology 2002;29:424*).

Будущее, которое создавалось напряженным, полным драматизма трудом в течение полувека, состоялось. Новых идей мало, и они решают лишь частные проблемы. Современная трансплантология малодоступна и скорее всего является паллиативной мерой. Отдаленное будущее — это профилактика и создание «запасных», выращенных собственных органов. Новое будущее, каким бы далеким оно ни было, обязательно придет с разрешением старых проблем, так как что только наука среди других сфер человеческой деятельности основана на предыдущем опыте и устремлена в будущее.